Aus der Abteilung für Pädiatrische Kardiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. J. Apitz
der Kinderklinik der Universität Tübingen

AORTENISTHMUSSTENOSE IM SÄUGLINGS- UND KINDESALTER

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt
von
Werner Heinz Krapf
aus
Ebersbach

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548921_0006

Aus der Abteilung für Pädiatrische Kardiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. J. Apitz
der Kinderklinik der Universität Tübingen

AORTENISTHMUSSTENOSE IM SÄUGLINGS- UND KINDESALTER

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde

der
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt
von
Werner Heinz Krapf
aus
Ebersbach

1980

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Professor Dr. G. Rassner
Berichterstatter: Professor Dr. J. Apitz

Meinen Eltern gewidmet

Mein herzlicher Dank gebührt Herrn Professor Dr.J.Apitz für die Überlassung des Themas und die großzügige Unterstützung bei der Anfertigung meiner Doktorarbeit.

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

		Seite
1.0	Einleitung	1
2.0	Aus der Literatur	1
3.0	Anatomie	3
4.0	Pathophysiologie	4
5.0	Patienten	6
6.0	Befunde	8
6.1	Säuglinge	8
6.11	Zyanose	8
6.12	Femoralispulse	1o
6.13	Blutdruck	1o
6.14	Elektrokardiogramm	1o
6.15	Kollateralkreislauf	1o
6.16	Röntgenologische Herzgröße	11
6.2	Patienten über 1 Jahr alt	11
6.21	Zyanose	11
6.22	Femoralispulse	11
6.23	Blutdruck	11
6.24	Elektrokardiogramm	12
6.25	Kollateralkreislauf	14
6.26	Röntgenologische Herzgröße	14
7.0	Ergebnisse	15
7.1	Einteilung der ISTA	15
7.2	Zusätzliche Herzanomalien	18
7.21	Hauptvitium ISTA	18
7.22	ISTA als Nebenvitium	21

7.3 Schweregrad der ISTA 22

7.4 Operation der ISTA-Patienten 23

7.41 Operationsart 24

7.5 Todesfälle 25

7.51 Zusätzliche Herzanomalien der Verstorbenen und Todesursache 27

7.52 Operative Todesfälle 29

7.6 ISTA von mildem Schweregrad 32

7.7 Ergebnisse der Nachuntersuchung 34

7.71 Postoperativer Zustand 34

7.72 Blutdruck 37

7.73 Re-Stenose 4o

8.0 Diskussion 42

9.0 Zusammenfassung 55

10.0 Literaturverzeichnis 56

11.0 Anhang

1.0 EINLEITUNG

Die erste Resektion einer Aortenisthmusstenose wurde im Jahre 1945 von Crafoord und Nylin (62) durchgeführt; bei einem Säugling erfolgte eine solche operative Maßnahme erstmals 195o durch Calodney und Carson (66). Durch diese Möglichkeit haben sich die Lebensaussichten bei den an Aortenisthmusstenose leidenden Patienten wesentlich verbessert.
In der vorliegenden Arbeit wird über diese kongenitale Angiokardiopathie bei Säuglingen und Kindern berichtet.

2.0 AUS DER LITERATUR

Die Aortenisthmusstenose ist unter den angeborenen Fehlbildungen des Herzens und der großen Gefäße nicht selten. Ihre Häufigkeit wird mit o,7 o/oo aller Fehlbildungen und 4% der angeborenen kardiovaskulären Mißbildungen angegeben (29, 33, 48). Keith et al. (3o) geben das Vorkommen der ISTA mit 5% bis 8% der angeborenen Herzfehler an. Nadas (45) zitiert Abbott und Wood, nach denen die Stenose des Aortenisthmus an 3. bzw. an 6. Stelle aller kongenitalen Anomalien steht.
Besonders zu würdigen sind die Veröffentlichungen und Statistiken von Apitz, einer der ersten Kardiologen, der in Deutschland herzkranke Säuglinge diagnostiziert hat.
Stenosen des Aortenbogens und der descendierenden Aorta werden von Apitz (3) wie auch von Moss (43) mit 4% bis 6% aller herzkranken Säuglinge angegeben.

In ihrer Untersuchung "Angeborene Herzfehler im 1.Lebensjahr" berichten Apitz und Mitarbeiter (2) über 63o herzkranke Säuglinge, unter denen sich in 2o Fällen (3,2%) die Aortenisthmusstenose fand.

In einer anderen von Apitz und Stoermer vorgenommenen Untersuchung (3) wurden unter einem Kollektiv von 115o Säuglingen, die in den Jahren 1931 bis 1964 erfaßt wurden, 31 Patienten (2,7%) mit einer Coarctatio aortae diagnostiziert.

Schmaltz, Apitz und Mitarbeiter (54) berichten in ihrer Arbeit von 286 Säuglingen, die sich der speziellen Herzdiagnostik im 1.Lebensjahr unterzogen haben; bei 19 Patienten (6,7%) lag eine ISTA vor.

Bei Cooley und Hallmann (13) war in einer Gruppe von 5oo Säuglingen, bei denen innerhalb des 1.Lebensjahres eine herzchirurgische Behandlung vorgenommen wurde, die Isthmusstenose der Aorta die fünfhäufigste Anomalie des Herzens.

Ohne operative Maßnahmen beträgt nach Apitz (4) die Letalität im 1.Lebensjahr etwa 4o bis 6o%. In seinen bereits oben erwähnten Schriften (1, 3) waren unter den 2o bzw. 31 Säuglingen mit Aortenisthmusstenose 1o (5o%, alle im 1.Lj.) bzw. 14 (45,2%, davon 13 im 1.Lj.) Patienten gestorben.

Demgegenüber konnten die Lebensaussichten für Säuglinge und Kinder durch eine chirurgische Behandlung der Aortenisthmusstenose verbessert werden.

Shinebourne et al (59) berichten in ihrer Veröffentlichung aus dem Jahre 1976 von 181 Kindern, von denen 15o operiert

wurden, bei einer chirurgischen Mortalität von 21%.
Tawes, Aberdeen et al. (67) kamen nach über 15jähriger Erfahrung mit 333 operierten Kindern, von denen 179 unter 1 Jahr alt waren, auf eine Mortalitätsrate von 45% bei allen Säuglingen; bei allen Patienten, die älter als 6 Wochen waren, betrug der Prozentsatz 2,8%.

3.0 A N A T O M I E

Die Aortenisthmusstenose ist eine Einengung der Aorta im Bereich ihres Isthmus, der topographisch lokalisiert ist durch das Gebiet zwischen der Einmündungsstelle des Ductus arteriosus Botalli in die Aorta dorsalis und dem Ursprung der Arteria subclavia aus ihr. Die dort entspringenden Arterien, besonders die Art.subcl.sin. können in die Stenose hineinverlagert sein.
Es ist verständlich, daß die Lokalisation der Isthmusstenose eine gewisse Variationsbreite besitzt.
Ihrer äußeren Form nach kann sie auf kurzem Raum scharf begrenzt sein oder über mehrere cm hinweg reichen.
Das Ausmaß der Stenosierung erstreckt sich von einer hämodynamisch unwirksamen Taillierung bis gerade zur Durchgängigkeit oder gar bis zum völligen Verschluß.
Von besonderer Bedeutung ist die Lokalisation der ISTA in Beziehung zum Ductus arteriosus. Bereits Bonnet verwertete diesen Sachverhalt für eine Einteilung der Aortenisthmusstenose in 2 Hauptgruppen; er unterschied eine Gruppe vom sogenannten

"infantilen Typ", mehrheitlich bei den Säuglingen vorkommend, und eine Gruppe vom "Erwachsenentyp" (adult).
Diese von Bonnet eingeführten Bezeichnungen für bestimmte Formen der Aortenisthmusstenose wurden später von anderen Termini verdrängt.
Bei der ISTA vom infantilen Typ liegt die Koarktation oberhalb des Ductus arteriosus und wird demzufolge als präductal bezeichnet; sie kann abgegrenzt oder die Engstelle kann diffus ausgedehnt sein. Beim Erwachsenentyp liegt die Stenose unmittelbar unterhalb des Ansatzes des Ductus art., wird deshalb mit postductal bezeichnet, und im allgemeinen ist sie gut abgegrenzt (Keith et al., 3o).

4.0 P A T H O P H Y S I O L O G I E

Bei der postductalen Form besteht eine Druckerhöhung in den Gefäßabschnitten proximal der Stenose und eine Minderdurchblutung der unteren Körperhälfte. Die hämodynamische Wirkung der Stenose kann beim postductalen Typ durch einen Kollateralkreislauf gemildert werden, der über die Äste der Arteria subclavia, Arteriae mammariae int. und die Intercostalarterien zur distalen Aorta führt.
Bei längerem Bestehen der Anomalie entwickeln sich eine Hypertrophie des linken Ventrikels und sklerotische Wandveränderungen in den unter erhöhtem Druck stehenden Gefäßen. An der Stenose kann eine bakterielle Endocarditis entstehen mit poststenotischem Aneurysma. Im Säuglingsalter

ist die Aortenisthmusstenose vom postductalen Typ häufig Ursache einer Herzinsuffizienz.

Bei der präductalen Form der Aortenisthmusstenose fließt infolge des meist offen gebliebenen Ductus arteriosus sauerstoffarmes Blut in die häufig zyanotische untere Körperhälfte (Rechts-Links-Shunt). Dabei wird die rechte Herzhälfte stärker belastet. Ein Kollateralkreislauf besteht meistens nicht. Oft bestehen zusätzliche Herzanomalien.

5.0 P A T I E N T E N

Sinn und Zweck dieser Dissertation ist die an der Abteilung für Pädiatrische Kardiologie der Kinderklinik der Universität Tübingen mit Aortenisthmusstenose erfaßten Patienten zusammenzustellen.
Die Studie basiert auf einem Krankengut von 116 Kindern und Säuglingen der Geburtsjahrgänge 1956-1976, die an dieser Klinik erfaßt und behandelt wurden.
Die Auswertung der Befunde und Ergebnisse hat 2 Patientengruppen zu berücksichtigen: in der ersten Gruppe finden sich die zum Zeitpunkt der Diagnose höchstens 1 Jahr alten Patienten, die Säuglinge, in der zweiten Gruppe die Kinder, die über 1 Jahr alt sind.

Außer der Frage der am häufigsten vorkommenden zusätzlichen Herzanomalien und der Sterblichkeit interessieren bei den ihr Vitium überlebenden Säuglingen und Kinder besonders die Häufigkeit der nach operativer Korrektur aufgetretenen Rezidive sowie das postoperative Blutdruckverhalten.
Die Diagnose der Aortenisthmusstenose und die häufig kombinierten Herzvitien wurde in der überwiegenden Anzahl der Fälle mittels Herzkatheterisierung und Angiographie gestellt.
Das Verhältnis der männlichen zu den weiblichen Patienten war 1 : o,7.
Das Alter der Kinder bei der ersten Untersuchung betrug 1 Tag bis zu 15 Jahre, 58 Kinder waren weniger als 1 Jahr alt.

Der Nachuntersuchungszeitraum ertreckte sich von 1 Monat bis zu 8 Jahre nach der Operation bzw. seit Feststehen der Diagnose bei denjenigen Patienten, bei denen eine chirurgische Korrektur nicht erforderlich war.

6.0 B E F U N D E

In diesem Abschnitt sind die für Aortenisthmusstenose-Patienten charakteristischen Symptome und ihr zahlenmäßiges Vorkommen erfaßt (Tabelle Nr.1).
Während bei den über einjährigen Kindern eine Untersuchung der Femoralispulse, eine Blutdruckmessung an den Armen und Beinen in den meisten Fällen zur Diagnose führt, ist die ISTA im Säuglingsalter ohne spezielle Untersuchungsmethoden (Herzkatheterisierung, Angiographie) meist nicht zu diagnostizieren; fehlende Femoralispulse sind im Säuglingsalter oft irreführend, oft sind sie wegen eines großen Links-Rechts-Shunts nicht tastbar infolge eines verminderten Körperkreislaufvolumens (2).
Durch zusätzliche Symptome wie Zyanose und Zeichen von Herzinsuffizienz werden Säuglinge ziemlich früh einer ärztlichen Untersuchung zugeführt, wogegen bei den über einjährigen Patienten sich gewöhnlich keine ausgeprägten äußerlich feststellbaren Symptome finden (3o).

6.1 Säuglinge

6.11 Zyanose

Zum Zeitpunkt der Diagnose waren 58 Patienten unter 1 Jahr alt; bei 34 Patienten fand sich eine Zyanose, 29 von ihnen hatten eine präductale ISTA, wobei allein 18 Patienten in den ersten 14 Lebenstagen diagnostiziert wurden; unter den 24 Säuglingen mit einer ISTA vom

	Typus	Schwere-grad	Pat. Anzahl	Zyanose		Herz-Hypertrophie				nur Betonung				Femoralis-pulse				Kollateral-kreislauf			Herzgröße nach Röntgenbild		
				ja	nein	rechts	links	beid-seitig	keine	rechts	links	beid-seitig	keine	positiv	schwach	nicht sicher	negativ	ausge-prägt	gering	kein Kol	über dem Normber.	im Norm-bereich	keine Aufnahme vorhanden
Diagnose in den ersten 14 Lebenstagen	ISTA vom Jugendtyp	hochgr.	14	14	-	1o	2	-	-	1	1	-	-	1	9	1	3	2	-	12	1o	3	1
		mild	4	3	1	3	-	-	1	-	-	-	-	4	-	-	-	-	-	4	1	2	1
	ISTA vom Erwachs.typ	hochgr.	3	-	3	2	-	1	-	-	-	-	-	-	2	-	1	2	-	1	3	-	-
		mild	1	1	-	1	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	1	-	1	-
Diagnose zwischen dem 15. Tag und dem 1. Lebensmonat	ISTA vom Jugendtyp	hochgr.	6	5	1	4	-	1	-	-	-	1	-	-	2	1	3	2	-	4	6	-	-
		mild	3	2	1	3	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	1	-	-	3	2	1	-
	ISTA vom Erwachs.typ	hochgr.	3	-	3	3	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	2	3	-	-	3	-	-
		mild	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Diagnose zwischen dem 2. Monat und 1. Lebensjahr	ISTA vom Jugendtyp	hochgr.	7	5	2	6	-	1	-	-	-	-	-	2	3	-	2	-	-	7	7	-	-
		mild	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	ISTA vom Erwachs.typ	hochgr.	13	3	1o	3	5	2	-	1	2	-	-	2	4	4	3	7	2	4	12	1	-
		mild	4	1	3	1	-	2	-	-	1	-	-	2	1	1	-	-	-	4	4	-	-
Gesamt			58	34	24	36	7	7	1	2	4	1	-	12	24	7	15	16	2	4o	48	8	2
Diagnose nach dem 1. Lebensjahr	ISTA vom Jugendtyp	hochgr.	2	1	1	1	1	-	-	-	-	-	-	-	1	1	-	2	-	-	-	2	-
		mild	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	ISTA vom Erwachs.typ	hochgr.	51	-	51	3	2o	1	3	-	23	1	-	6	2o	8	17	42	4	5	26	25	-
		mild	5	-	4	1	2	-	-	-	2	-	-	3	2	-	-	-	2	3	1	4	-
Gesamt			58	1	57	5	23	1	3	-	25	1	-	9	23	9	17	44	6	8	27	31	-

Tab.Nr.1 zeigt die Befunde aller zum Zeitpunkt der Diagnose erfaßten Patienten.

Erwachsenentyp waren 5 zyanotisch.

6.12 Femoralispulse

Bei 46 Patienten waren die Pulse der Art.fem. nur schwach, nicht sicher oder überhaupt nicht tastbar, 12 Säuglinge hatten positive Femoralispulse.

6.13 Blutdruck

Die systolischen Blutdruckwerte, die bei 24 zum Zeitpunkt der Diagnose unter einjährigen Patienten gemessen werden konnten, schwankten zwischen 9o und 18o mmHg an den Armen bzw. 5o und 12o mmHg an den Beinen bei den Säuglingen, bei denen ein Meßwert zu erhalten war (17 Patienten).

6.14 Elektrokardiogramm

Die EKG-Untersuchung ergab in der Säuglingsgruppe 36 Fälle mit einer Hypertrophie des rechten Ventrikels, 26 von ihnen hatten eine präductale ISTA. 7 Patienten hatten eine Linksventrikel-Hypertrophie, von denen 5 Säuglinge der ISTA vom Erwachsenentyp angehörten; bei weiteren 7 Patienten fand sich eine biventrikuläre Hypertrophie (Tab.Nr.1, Abb.Nr.2).

6.15 Kollateralkreislauf

Bei 16 aller Säuglinge wurde angiographisch ein ausgeprägter Kollateralkreislauf nachgewiesen; in den übrigen 42 Fällen fanden sich nur gering ausgebildete oder überhaupt keine Kollateralen.

6.16 Röntgenologische Herzgröße

Wenn auch die röntgenologische Herzgröße beträchtlich variiert, so war doch in den meisten Fällen eine Vergrößerung feststellbar; 48 Säuglinge hatten der Röntgenaufnahme zufolge ein über die Norm vergrößertes Herz, bei 8 Patienten lag die Größe des Röntgenschattens innerhalb des Normbereichs.

6.2 Patienten über 1 Jahr alt

6.21 Zyanose

Bei den über einjährigen Kindern ist dieses Symptom fast nie anzutreffen.

6.22 Femoralispulse

Bei den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 58 Patienten waren die Pulse der Art. fem. in 49 Fällen nur schwach, nicht sicher oder überhaupt nicht zu tasten; bei 9 Patienten waren die Fußpulse tastbar.

6.23 Blutdruck

Das mit am häufigsten zur Diagnose führende Symptom ist die Hypertension in den Armen und Hypotension in den Beinen. Abb.Nr. 1 zeigt die nach der RR-Methode gemessenen Syst.Blutdruckwerte an den Armen der über einjährigen Kinder, dargestellt in Abhängigkeit vom Alter. Der systolische Druck variierte

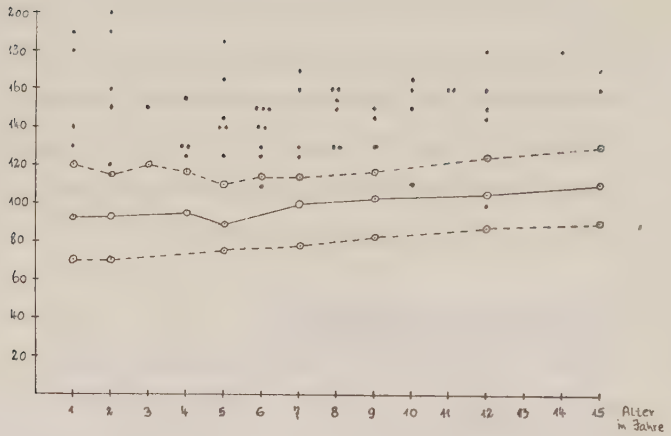

Abb.Nr.1 zeigt die systolischen Blutdruckwerte an den Armen von 56 über 1jährigen Patienten in Abhängigkeit vom Alter zum Zeitpunkt der Diagnose. Die durchgezogenen bzw. gestrichelt gezeichneten Linien repräsentieren die Durchschnittswerte bzw. ±-Standardabweichungen von gesunden Patienten (nach Keith et al., 3o).

zwischen 11o und 2oo mmHg, bei einem durchschnittlichen Meßwert von 15o mmHg bei 56 Kindern.
Der syst.Druck an den Beinen war beträchtlich niedriger; bei den Patienten, bei denen ein Druck gemessen werden konnte (17 Kinder) schwankte er zwischen 65 und 13o mmHg.

6.24 Elektrokardiogramm

Der Hauptpunkt des Interesses im EKG bei der ISTA

vom Erwachsenentyp gilt der ventrikulären Hypertrophie. In Abb.Nr.2 ist dargestellt, daß bei 23 von 56 Patienten mit postductaler ISTA (41%) Zeichen einer Linksventrikelhypertrophie vorhanden waren; 5 Patienten zeigten eine Rechts-, 1 Patient eine kombinierte ventrikuläre Hypertrophie.

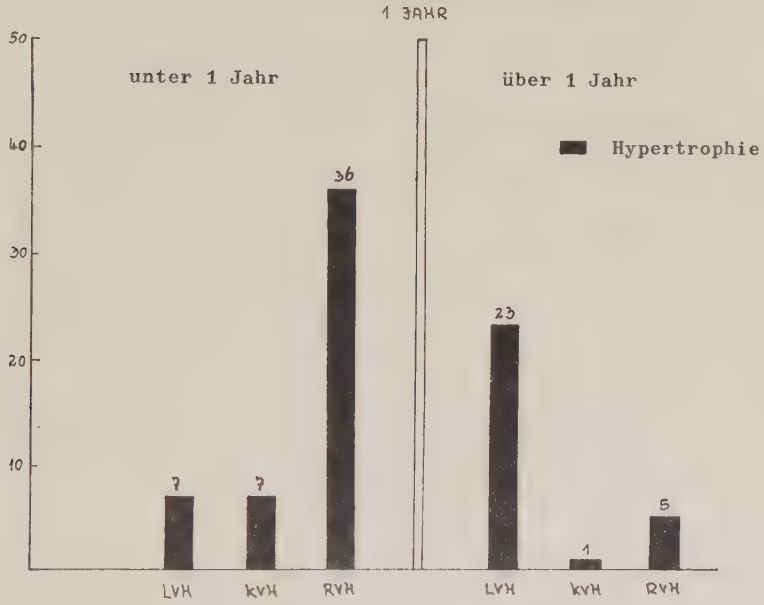

Abb.Nr.2 zeigt die Anzahl der Patienten mit ventrikulärer Hypertrophie. Die größte Anzahl bei den unter 1 jährr-Patienten hatte eine rechtsventrikuläre, bei den über 1 jährigen Patienten eine linksventrikuläre Hypertrophie.
(RVH = rechtsventr.Hypertr.; LVH = linksventr. Hypertr.; KVH = kombinierte ventr.Hypertr.).

6.25 Kollateralkreislauf

Die Angiographie ergab bei 42 aller 56 zur postductalen Gruppe gehörenden über einjährigen Patienten einen ausgeprägten, in 6 Fällen einen gering ausgebildeten Kollateralkreislauf.

6.26 Röntgenologische Herzgröße

Insgesamt bei 31 Patienten, die nach dem 1.Lebensjahr diagnostiziert wurden, lag die Herzgröße im Normbereich, bei 27 Patienten fand sich ein über die Norm vergrößertes Herz.

7.0 E R G E B N I S S E

7.1 Einteilung der ISTA

In der Tabelle Nr.2 ist neben der Geschlechtsverteilung der im Berichtszeitraum erfaßten 116 Patienten, von denen 74 Knaben und 42 Mädchen waren, die Anzahl der Patienten, wie sie sich auf die beiden anatomischen Hauptgruppen verteilen, wiedergegeben.

Pat. Zahl	männ-lich	weib-lich	Jug. Typ	Erw. Typ	v e r s t o r b e n			
					im 1.Lj.	%-Zahl der im 1.Lj. Verst.	ins-gesamt	%-Zahl verst. Pat.
116	74	42	36	8o	25	21,6	32	27,6

Tab.Nr.2 zeigt Gesamtzahl und Mortalität der im Untersuchungszeitraum erfaßten Patienten mit Aortenisthmusstenose.

36 Patienten (31%) hatten eine ISTA vom Jugendtyp (präductal), die vorwiegend bei unter einjährigen Patienten - Säuglingen - diagnostiziert wurde, und 8o Patienten (69%) vom Erwachsenentyp (postductal), die sich vorwiegend bei den über Einjährigen fand. Tabelle Nr. 1 verdeutlicht diesen Sachverhalt: von insgesamt 58 im 1.Lj. diagnostizierten Patienten entfielen 34 auf die präductale Form, wobei allein 18 innerhalb der ersten 14 Lebenstage und 27 im 1.Lebensmonat erfaßt wurden.

In 24 Fällen war die im 1.Lj. diagnostizierte ISTA von der postductalen Form. Bei den 58 über einjährigen Kindern war die Stenose 56 mal (96,5%) postductal und 2 mal (3,5%) präductal lokalisiert.

Die Anzahl und das Alter der in den einzelnen Lebensmonaten bzw. Lebensjahren ermittelten Patienten ist in Abb.Nr.3 nochmals dargestellt. Während sich in der Säuglingsgruppe die größte Anzahl in der Neugeborenenperiode fand, wurde bei den über Einjährigen die höchste Anzahl zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr diagnostiziert.

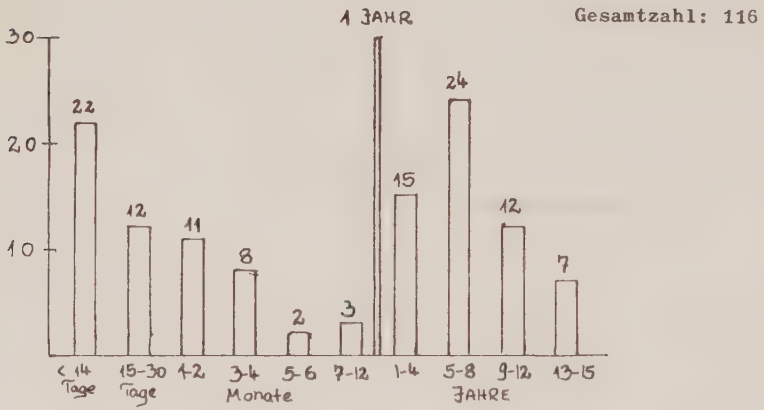

Abb.Nr.3: Alter und Anzahl der Säuglinge und über Einjährigen zum Zeitpunkt der Diagnose.

Tabelle Nr. 3 Aortenisthmusstenose und die zusätzlichen vorkommenden Herzfehlbildungen bei Säuglingen und Kindern

	Diagnose in den ersten 14 Lebenstagen	Diagnose zw. dem 15.Tag u. 1.Lebensmonat	Diagnose zw. dem 2.Monat u. 1.Lebensjahr	Gesamt	Diagnose nach dem 1.Lebensjahr
Anzahl der Patienten	22	12	24	58	58
Patienten mit zusätzlichen Herzmißbildungen	22	8	18	**45**	**27**
Gesamtzahl der zusätzlichen Herzfehlbildungen	50	17	32	99	**32**
zusätzliche Herzfehlbildungen: Ductus art. persistens	15	5	5	25	4
Ventrikelseptumdefekt	10	4	10	24	2
Vorhofseptumdefekt	6	-	2	8	3
Transpos.d.gr.Gefäße	6	2	2	10	-
pulm. Hypertonie	2	2	4	8	1
single ventricle	2	-	1	3	-
Dextrocardie (mit zus. intrakardialen Defekt.)	1	-	1	2	2
Mitralklappenvitium	**1**	-	-	1	2
Mitralklappeninsuffiz.	-	-	1	1	4
Tricuspidalatresie	1	-	-	1	-
Aortenstenose	1	1	-	2	9
Aortenklappenvitium	1	-	-	1	-
Aortenbogenstenose	-	-	1	1	-
hypoplastische Aorta, hypopl.Linksherzsyndrom	2	-	2	4	1
Endocardfibroelastose	2	-	2	4	1
Pulmonalstenose	-	1	-	1	2
Vena cava superior sinistra persistens	-	1	1	2	-
fehlende untere Hohlvene	-	1	-	1	-
subvalvuläre Ringleisten-Stenose des li.Ventr.	-	-	-	-	1

7.2 Zusätzliche Herzanomalien

45 Patienten der Säuglingsgruppe (77%) hatten außer der Aortenisthmusstenose noch weitere angeborene Herzfehlbildungen; insgesamt fanden sich bei diesen Patienten 99 zusätzliche Anomalien, die im einzelnen in Tab.Nr.3 wiedergegeben sind. Es ist ersichtlich, daß der Duct. art.pers. (25 mal), der VSD (24 mal), ASD (8 mal) die Transposition der großen Gefäße (1o mal) den größten Anteil zusätzlicher Vitien ausmachten.
Besonders interessant ist die im 1.Lebensmonat erfaßte Gruppe, auf die allein 67 (67,6%) aller 99 begleitenden Herzmißbildungen entfielen.

Bei den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 58 Patienten mit Aortenisthmusstenose wurden 27 Patienten (46%) mit insgesamt 32 zusätzlich angeborenen Mißbildungen im Bereich des kardiovaskulären Systems gezählt; der Duct.art.pers. fand sich bei 4 Patienten, der VSD bei 2, der ASD bei 3 Kindern; am häufigsten war die Aortenstenose (9 mal) vertreten.

7.21 Hauptvitium ISTA

Im Gesamtkrankengut von 116 Patienten befanden sich 84 Patienten (72%; 32 Säuglinge, 52 Kinder), bei denen die Aortenisthmusstenose Hauptvitium war. (Tab.Nr.4).
In der Säuglingsgruppe wurde die ISTA 32 mal als Hauptvitium diagnostiziert (55% von 58). Bei

	Säuglinge	Kinder
ISTA war Hauptvitium	32 (55%)	52 (9o%)
ISTA war Nebenvitium	26 (45%)	6 (1o%)
Gesamt	58 (1oo%)	58 (1oo%)

Tab.Nr.4 zeigt die Anzahl und prozentuale Verteilung der als Haupt-bzw. als Nebenvitium diagnostizierten ISTA bei Säuglingen und Kindern.

13 Säuglingen (4o% von 32) trat die Stenose als absolut isolierte Herzanomalie auf; 19 Säuglinge (6o% von 32) hatten zum Hauptvitium ISTA noch zusätzliche Fehlbildungen des kardiovaskulären Systems, die als Nebendiagnosen anzusehen waren. Außer dem Ductus arteriosus persistens, der sich bei 9 Säuglingen fand, standen die pulmonale Hypertonie (8 Säuglinge), ein kleiner VSD (7 Säuglinge), die sekundäre Endokardfibroelastose (4 Säuglinge) und der ASD (3 Säuglinge) an vorderster Stelle der zusätzlich aufgetretenen Herzfehler. Weitere Einzelheiten sind der Tab.Nr.5 zu entnehmen.

Unter den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 58 Patienten fanden sich 52 Kinder (9o%), bei

denen die Aortenisthmusstenose primäre Erkrankung war. Bei 31 Kindern (6o% von 52) trat sie als isolierte Herzfehlbildung auf und bei 21 Kindern (4o% von 52) wurden zusätzliche Malformationen des Herzens mit geringerer hämodynamischer Bedeutung für das kardiovaskuläre System festgestellt.

zusätzliche Herzanomalie	Säuglinge	Kinder
Ductus art.pers.	9	4
pulmonale Hypertonie	8	1
VSD (mäßig)	7	1
Endokardfibroelastose	4	1
ASD	3	2
milde Aortenstenose	-	6
milde Pulmonalstenose	1	2
Mitralklappenvit./Insuffiz.	2	6
Aortenklappenvitium	1	-
subvalv.Ringleistenstenose	-	1
Vena cava sup.sinistra persist.	2	-
fehlende Vena cava inferior	1	-
Gesamtzahl der Anomalien	38	24

Tab.Nr. 5 zeigt die neben dem Hauptvitium ISTA aufgetretenen zusätzlichen Angiokardiopathien bei 19 Säuglingen und 21 Kindern.

7.22 ISTA als Nebenvitium

Bei 32 von den im Untersuchungszeitraum erfaßten 116 Patienten (28%) war die Isthmusstenose der Aorta Nebenvitium, darunter waren 26 Säuglinge (45% von 58 Säuglingen) und 6 Kinder (1o% von 58 Kindern, Tab.Nr.6).

Bei diesen 32 Patienten standen andere komplexe Fehlbildungen des kardiovaskulären Systems im Vordergrund, die als Hauptvitien diagnostiziert wurden. Sie sind in der nachfolgenden Tabelle aufgeführt.

Hauptvitien	Säuglinge	Kinder
Ventrikelseptumdefekt	17	1
Transpos.der großen Gefäße	1o	-
Hypoplastische Aorta, hypoplastisches Linksherzsyndr.	4	1
single ventricle	3	-
Dextrokardie mit zusätzl. intrakardialen Defekten	2	2
hochgradige Aortenstenose	1	3
Tricuspidalatresie	1	-
primäre Endocardfibroelastose	-	1
Gesamtzahl der Hauptvitien	38	8

Tab.Nr.6 zeigt die Anzahl der als Hauptvitien anzusehenden Fehlbildungen von 26 Säuglingen u. 6 Kindern, bei denen die ISTA Nebendiagnose war.

Die schwersten Fehlbildungen unter den 26 Säuglingen waren die TGV, die bei 1o Säuglingen diagnostiziert wurde, bei 17 Säuglingen bestand ein großer VSD; 4 mal fand sich ein hypoplastisches Linksherzsyndrom, 3 mal ein single ventricle, 2 mal eine Dextrokardie, einmal eine hochgradige Aortenstenose; bei einem Säugling wurde eine Tricuspidalatresie festgestellt.

Bei den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 6 Kinder mit dem Nebenvitium ISTA standen die ebenfalls in Tab.Nr.6 aufgeführten kongenitalen Angiokardiopathien im Vordergrund, wobei am häufigsten eine hochgradige Aortenstenose aufgetreten war.

7.3 Schweregrad der ISTA

Tabelle Nr. 7 beinhaltet die Aufteilung der Aortenisthmusstenose bezüglich ihres Schweregrades. Unter allen 116 erfaßten Säuglingen und Kindern hatten 99 Patienten eine hochgradige Stenose (46 unter einjährige, 53 über einjährige Patienten); bei 17 Patienten (12 Säuglinge, 5 Kinder) war die Isthmusstenose von mildem Schweregrad und damit hämodynamisch weniger bedeutsam. Diese Patienten werden in einem gesonderten, später folgenden Abschnitt behandelt.

Schweregrad	Säuglinge	Kinder
hochgradig	46	53
davon präductal	27	2
postductal	19	51
mild	12	5
davon präductal	7	-
postductal	5	5

Tabelle Nr.7 : Aufteilung der Aortenisthmusstenose nach ihrem Schweregrad.

7.4 Operation der ISTA-Patienten

Insgesamt wurden 9o Patienten (76%) operiert. In Abb. Nr.4 ist die Anzahl der Patienten im jeweiligen Operationsalter wiedergegeben.

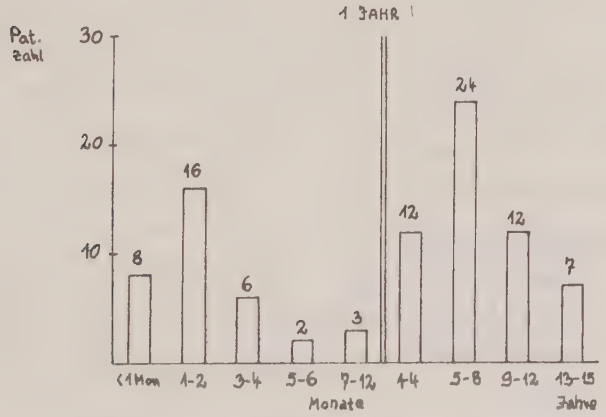

Abb.Nr.4 zeigt die Anzahl der Patienten im jeweiligen Operationsalter.

Bei 35 der chirurgisch behandelten Patienten wurde die Operation im 1.Lj. durchgeführt (39%), wovon allein 16 im 2.Lebensmonat und 8 Patienten innerhalb des 1.Lebensmonats operiert wurden.
Die meisten Patienten, 55 (61% von 9o Pat.), hatten die Operation nach Vollendung des 1.Lj., die größte Anzahl zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr (24 Patienten).

7.41 Operationsart

Die am häufigsten ausgeführte Operationstechnik bestand in der Resektion des stenotischen Bezirks und der anschließenden Verbindung der beiden Enden mittels Anastomose (Tab.Nr.8). Dieses Verfahren war bei den im 1.Lj. operierten Patienten 32 mal, bei den nach dem 1.Lj. operierten Kindern 39 mal angezeigt.

Operationsart	Säuglinge	Kinder
Op durchgeführt	35	55
Resekt.+Anast.	32	39
Resekt.+Plastik	-	6
nur Plastik	3	10
Op nicht notwendig (keine Indikation)	-	15
Op nicht möglich (inoperabel)	11	-

Tab.Nr.8 zeigt die Aufgliederung der Operationsarten sowie die Anzahl der nicht-operierten und inoperablen Patienten

Die Häufigkeit anderer angewandter operationstechnischer Verfahren, die zum einen in der Resektion und dem Verbinden der Endabschnitte mittels eines Kunststoffmaterials bestand, zum anderen darin, daß die Engstelle nicht reseziert, sondern durch eine Kunststoffprothese erweitert wurde, ist der angeführten Tabelle zu entnehmen.
Sie zeigt außerdem die Anzahl der Patienten, bei denen eine Operation infolge zu hohen Risikos bzw. infauster Prognose nicht möglich bzw. keine Indikation zum operativen Eingreifen gegeben war.

7.5 Todesfälle

Von den im Untersuchungszeitraum erfaßten 116 Patienten mit Aortenisthmusstenose sind insgesamt 32 (27,6%) verstorben, 25 im 1.Lj.(21,6%), 7 nach dem 1.Lj.(6%) (Tab.Nr.2).
Interessant erscheint die Tatsache, daß sich von den im 1.Lj. vorgekommenen Todesfällen allein 24 in den ersten 6 Lebensmonaten ereigneten, davon wiederum mehr als 1/3 (9 Säuglinge) in den ersten 4 Lebenswochen. In Abb.Nr.5 ist das Alter zum Zeitpukt des Todes von den Säuglingen dargestellt. Im 1.Lebensmonat war die Sterblichkeitsrate am höchsten und nahm bis zum Ende des 1.Lebensjahres erheblich ab.

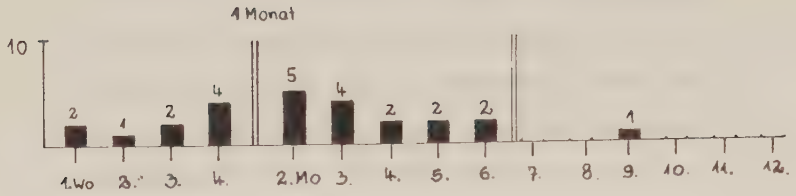

Abb.Nr. 5 zeigt das Alter zum Zeitpunkt des Todes der Patienten, die im 1. Lebensjahr starben. Die größte Anzahl von Säuglingen kam innerhalb der ersten 4 Lebenswochen ad exitum.

Die Letalität unter den 84 Säuglingen und Kindern mit dem Hauptvitium Aortenisthmusstenose betrug 9,5% (8 Patienten), wobei sämtliche 8 Todesfälle auf Säuglinge entfielen.(Tab.Nr.9).
Von den anderen 32 Säuglingen und Kindern, bei denen die ISTA Nebendiagnose war und andere schwere Angiokardiopathien im Vordergrund standen, kamen 24 Patienten (17 Säuglinge, 7 Kinder) ad exitum; hier lag die Sterblichkeitsrate bei 75% (von 32 Pat.).

	Patientenzahl	Todesfälle
ISTA war Hauptvitium	84	8 (9,5%)
ISTA war Nebenvitium	32	24 (75%)
Gesamtzahl	116	32

Tab.Nr. 9. Erläuterung siehe Text.

7.51 Zusätzliche Anomalien der Verstorbenen und Todesursache

Bei den innerhalb des 1.Lebensjahres mit dem Hauptvitium ISTA verstorbenen 8 Patienten führte Herzinsuffizienz zum Exitus letalis. Bei allen 8 Säuglingen bestanden insgesamt 15 zusätzliche kardiovaskuläre Fehlbildungen, die jedoch als Nebenvitien diagnostiziert wurden. Außer dem Ductus art.pers., der bei 6 verstorbenen Säuglingen vorhanden war, bestanden an weiteren Erkrankungen eine pulmonale Hypertonie (4 Säuglinge), 2 mal fand sich ein kleiner VSD, 2 mal ein ASD; 1 Säugling hatte eine sekundäre Endocardfibroelastose.

Bei 17 weiteren im 1.Lj. verstorbenen Patienten war die ISTA Nebendiagnose. Diese Säuglinge hatten andere schwere kongenitale Angiokardiopathien, die ursächlich für den Exitus waren.
Das am häufigsten aufgetretene Hauptvitium war -wie Tab.Nr.1o zeigt- ein großer VSD; diese angeborene Mißbildung lag bei 1o Säuglingen vor, eine TGV bestand bei 8, ein hypoplastisches Linksherzsyndrom bei 3 Säuglingen; je 2 mal fand sich eine Dextrokardie mit zusätzlichen intrakardialen Defekten und ein single ventricle; bei einem Säugling war das Hauptvitium eine

Tricuspidalatresie. Außer diesen als Hauptvitien aufgeführten Fehlbildungen bestanden weitere Herzanomalien, wobei der Duct.art.pers. 13 mal, die pulmonale Hypertonie 7 mal, der ASD 3 mal vertreten waren; je 1mal wurde eine persist. linke obere Hohlvene und eine fehlende untere Hohlvene diagnostiziert.

	Anzahl der Hauptvitien bei den verst.Säuglingen und verst.Kindern	
großer VSD	1o	4
Transpos.der.gr.Gef.	8	2
Hypopl. Aorta, hypopl. Linksherzsyndrom	3	-
Dextrokardie mit zus. intrakardialen Defekt.	2	-
single ventricle	2	1
Tricuspidalatresie	1	-
hochgradige Aortenstenose	-	2
Gesamtzahl	26	9

Tab.Nr. 1o zeigt die Anzahl der Hauptvitien von denjenigen ad exitum gekommenen 17 Säuglingen und 7 Kindern, bei denen die ISTA Nebendiagnose war.

Bei allen nach dem 1.Lj. verstorbenen 7 Patienten war die Aortenisthmusstenose Nebenvitium. Sie war von untergeordneter Bedeutung und andere Fehlbildungen des kardiovaskulären Systems standen im Vordergrund. Die bei diesen Patienten aufgetretenen Hauptvitien sind ebenfalls in Tab.Nr.1o aufgeführt.
Das Alter, das die nach dem 1.Lebensjahr verstorbenen 7 Kinder erreicht haben ist nachfolgend ersichtlich:

4 Kinder starben im 2. Lebensjahr
1 Kind starb im 5. Lebensjahr
1 Kind starb im 8. Lebensjahr
1 Kind starb im 14. Lebensjahr

7.52 Operative Todesfälle

Die operative Sterblichkeit bei den unter einjährigen Patienten unter Berücksichtigung der Lokalisation der Stenose ist in Abb.Nr.6 in einem Säulendiagramm wiedergegeben.

Von den 35 im 1.Lebensjahr operierten Patienten kamen 13 ad exitum (37%), wobei von 18 Säuglingen, die an einer ISTA vom präductalen Typ operiert wurden, 11 (61%) starben, wogegen von 17 Patienten mit postductaler Stenose 2 (12%) ad exitum kamen.

Die Aortenisthmusstenose vom präductalen Typ wies demzufolge eine weitaus höhere Todesfallrate auf als die vom postductalen Typ.

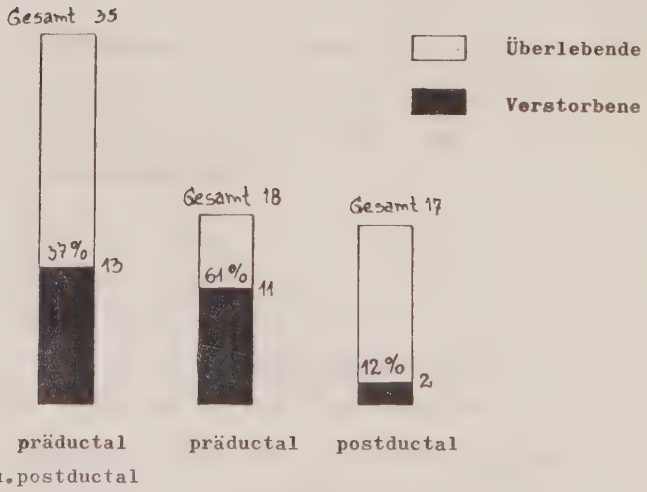

Abb.Nr.6: Die operative Mortalität bei den Säuglingen ist dargestellt. Die präductale ISTA hat eine weitaus höhere Todesfallrate als die postductale.

In der Tab.Nr.11 wurde die operative Todesfallrate bei den Säuglingen unter Trennung der ISTA in Haupt-und Nebenvitium dargestellt.
Von 27 mit dem Hauptvitium ISTA operierten Säuglingen kamen 6 ad exitum (19%), 5 Säuglinge mit präductaler, 1 Säugling mit postductaler Stenose.
Von 8 mit dem Nebenvitium ISTA operierten Säuglingen kam es in 7 Fällen (87%) zum Exitus letalis auf grund anderer primärer Herzanomalien.

	OP-Zahl	Todesfälle	präduct/postduct	
Hauptvitium ISTA	27	6 (19%)	5	1
Nebenvitium ISTA	8	7 (87%)	6	1
gesamt	35	13 (37%)	11	2

Tab.Nr. 11 zeigt die operative Sterblichkeit bei den Säuglingen unter Aufschlüsselung der ISTA in Haupt-u.Nebenvitium

Demgegenüber kamen von den 55 nach dem 1.Lj. operierten Patienten 3 ad exitum (5,4%), bei 2 Patienten war die Stenose präductal, bei einem postductal lokalisiert. Bei allen 3 verstorbenen Pat. standen andere schwere Herzvitien im Vordergrund.
Ein operativer Todesfall unter den mit dem Hauptvitium ISTA diagnostizierten und operierten 52 Kindern konnte nicht festgestellt werden.

7.6 ISTA von mildem Schweregrad

Im betreffenden Untersuchungszeitraum wurden unter allen 116 Patienten 17 Fälle ermittelt, deren Isthmusstenose einen milden, hämodynamisch weniger wirksamen Schweregrad aufwies. Unter ihnen waren zum Zeitpunkt der Diagnose 12 Säuglinge und 5 über einjährige Kinder. Die Befunde sind im einzelnen in der Tab.Nr.1 aufgeführt.
Bei 15 von diesen 17 Patienten mit milder ISTA war eine Operation nicht notwendig, bei 2 Patienten war die Stenose jedoch so wirksam, daß die Operationsindikation gegeben war.

8 Patienten, bei denen eine milde ISTA bestand, kamen ad exitum. Diese Patienten starben an anderen schweren Herzvitien und die Isthmusstenose war lediglich als zusätzliche Anomalie mit geringem Einfluß auf das kardiovaskuläre Geschehen anzusehen. Hauptdiagnosen bei den 8 Verstorbenen waren ein großer VSD, der bei 4 Patienten vorlag (Tab.Nr. 12), 2 Patienten hatten eine TGV, ebenfalls 2 Patienten eine hochgradige Aortenstenose. Zusätzlich bestanden noch weitere Herzanomalien, die im einzelnen in der Tab.Nr. 12 aufgeführt sind.

		Unter 1-jähr. Pat.	Über 1-jähr. Pat.	gesamt
	Anzahl der Patienten mit milder ISTA	12	5	17
	Anzahl der mit milder ISTA verstorbenen Patienten	6	2	8
Hauptdiagnosen bei den mit milder ISTA verstorb.Pat.	Ventrikelseptumdefekt	3	1	4
	Transposition der großen Gefäße	2	-	2
	Aortenstenose (hochgradig)	1	1	2
andere Herzanomalien	Ductus art.pers.	3	-	3
	pulmonale Hypertonie	2	-	2
	Vorhofseptumdefekt	1	1	2

Tabelle Nr. 12 zeigt die Anzahl der verstorbenen Säuglinge und Kinder, bei denen eine ISTA vom milden Schweregrad vorlag, ihre Hauptdiagnosen sowie andere Herzfehlbildungen.

7.7 Ergebnisse der Nachuntersuchung

Von den insgesamt 116 im Untersuchungszeitraum ermittelten Patienten konnten bei der letzten Kontrolluntersuchung 76 überlebende Patienten erfaßt werden, von denen 74 operiert wurden.
Wie sich ihr Gesundheitszustand bei der neuesten Nachuntersuchung darstellte, ist in den folgenden Abschnitten beschrieben.

7.71 Postoperativer Zustand

In der Tab. Nr. 13 sind von den operierten und nicht operierten überlebenden Patienten mit dem Hauptvitium Aortenisthmusstenose die Ergebnisse über die Tastbarkeit der Femoralispulse und über die Hypertrophie laut EKG zusammengestellt; über das postoperative Blutdruckverhalten wird in einem gesonderten Abschnitt berichtet.
72 der 74 operierten überlebenden Patienten hatten bei der letzten Kontrolluntersuchung gut tastbare, 2 Patienten abgeschwächt tastbare Femoralispulse.
Bei 36 Patienten dieser Gruppe waren dem EKG zufolge keine Hypertrophiezeichen feststellbar, 32 Kinder hatten eine Linksbetonung (davon 8 Patienten mit Verdacht auf zusätzliche Herzfehler, Tab.Nr. 14), bei 5 Patienten wurde bei der letzten Kontrolluntersuchung eine Linkshypertrophie festgestellt (Anhalt

für Mitralvitium bei 2 Pat., für Aortenstenose bei 3 Pat., Tab.Nr.14). Bei 1 Patienten bestand eine biventrikuläre Hypertrophie (Anhalt für VSD).

	operiert	nicht operiert	gesamt
Patientenzahl	74	2	76
Femoralispulse			
gut tastbar	72	2	74
abgeschwächt tastbar	2	-	2
EKG			
ohne Hypertr.Zeichen	36	2	38
Linksbetonung (8 Pat.mit zusätzl.Vitium)	32	-	32
Linkshypertrophie (zusätzl.Vitien)	5	-	5
biventrikul.Hypertr. (zusätzl.Vitium)	1	-	1

Tab.Nr.13 zeigt die Ergebnisse über die Tastbarkeit der Femoralispulse und über die Hypertrophie laut EKG bei der letzten Nachuntersuchung von 76 Patienten. Bei 8 Pat. mit Linksbetonung, 5 mit Linkshypertrophie und 1 Pat. mit biventrikulärer Hypertrophie bestand Anhalt für zusätzliche Herzvitien (siehe Tab.Nr.14)

Der Gesundheitszustand der chirurgisch behandelten Patienten war in 6o Fällen als zufriedenstellend anzusehen; bei 14 Patienten, deren Hauptvitium die ISTA war, bestand ein Anhalt für zusätzliche kardiale Vitien, die im einzelnen aus der Tab.Nr.14 ersichtlich sind.

Herzfehler	Häufigkeit
Aortenstenose	5
Mitralvitium/Mitralinsuff.	3
Aortenkl.vitium/Aortenkl.insuff.	3
Ventrikelseptumdefekt	1
Pulmonalstenose	1
Endocardfibroelastose	1
gesamt	14

Tab.Nr.14 zeigt die kardialen Vitien von 14 Pat., die sich bei der letzten Kontrolluntersuchung fanden.

vom Erwachsenentyp gilt der ventrikulären Hypertrophie. In Abb.Nr.2 ist dargestellt, daß bei 23 von 56 Patienten mit postductaler ISTA (41%) Zeichen einer Linksventrikelhypertrophie vorhanden waren; 5 Patienten zeigten eine Rechts-, 1 Patient eine kombinierte ventrikuläre Hypertrophie.

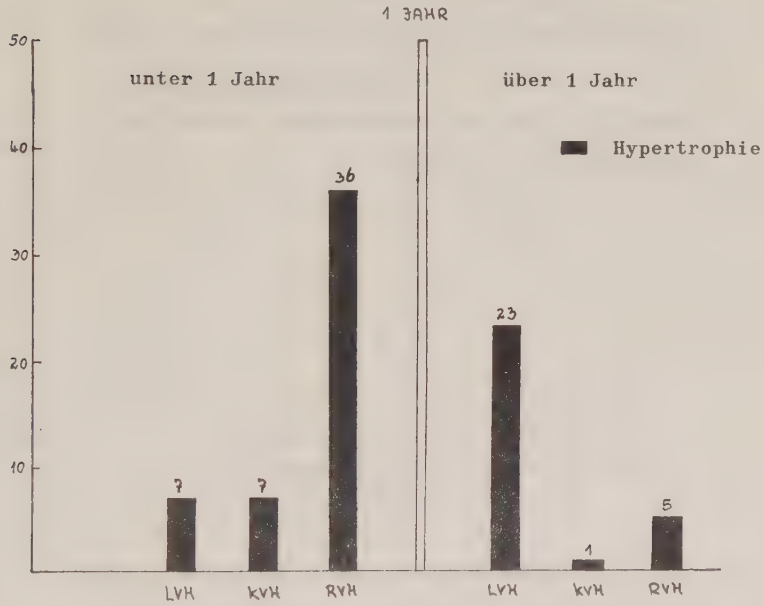

Abb.Nr.2 zeigt die Anzahl der Patienten mit ventrikulärer Hypertrophie. Die größte Anzahl bei den unter 1 jährigen Patienten hatte eine rechtsventrikuläre, bei den über 1 jährigen Patienten eine linksventrikuläre Hypertrophie.
(RVH = rechtsventr.Hypertr.; LVH = linksventr. Hypertr.; KVH = kombinierte ventr.Hypertr.).

6.25 Kollateralkreislauf

Die Angiographie ergab bei 42 aller 56 zur post-ductalen Gruppe gehörenden über einjährigen Patienten einen ausgeprägten, in 6 Fällen einen gering ausgebildeten Kollateralkreislauf.

6.26 Röntgenologische Herzgröße

Insgesamt bei 31 Patienten, die nach dem 1.Lebensjahr diagnostiziert wurden, lag die Herzgröße im Normbereich, bei 27 Patienten fand sich ein über die Norm vergrößertes Herz.

7.0 ERGEBNISSE

7.1 Einteilung der ISTA

In der Tabelle Nr.2 ist neben der Geschlechtsverteilung der im Berichtszeitraum erfaßten 116 Patienten, von denen 74 Knaben und 42 Mädchen waren, die Anzahl der Patienten, wie sie sich auf die beiden anatomischen Hauptgruppen verteilen, wiedergegeben.

Pat. Zahl	männ-lich	weib-lich	Jug. Typ	Erw. Typ	verstorben			
					im 1.Lj.	%-Zahl der im 1.Lj. Verst.	ins-gesamt	%-Zahl verst. Pat.
116	74	42	36	8o	25	21,6	32	27,6

Tab.Nr.2 zeigt Gesamtzahl und Mortalität der im Untersuchungszeitraum erfaßten Patienten mit Aortenisthmusstenose.

36 Patienten (31%) hatten eine ISTA vom Jugendtyp (präductal), die vorwiegend bei unter einjährigen Patienten - Säuglingen - diagnostiziert wurde, und 8o Patienten (69%) vom Erwachsenentyp (postductal), die sich vorwiegend bei den über Einjährigen fand. Tabelle Nr. 1 verdeutlicht diesen Sachverhalt: von insgesamt 58 im 1.Lj. diagnostizierten Patienten entfielen 34 auf die präductale Form, wobei allein 18 innerhalb der ersten 14 Lebenstage und 27 im 1.Lebensmonat erfaßt wurden.

In 24 Fällen war die im 1.Lj. diagnostizierte ISTA von der postductalen Form. Bei den 58 über einjährigen Kindern war die Stenose 56 mal (96,5%) postductal und 2 mal (3,5%) präductal lokalisiert.

Die Anzahl und das Alter der in den einzelnen Lebensmonaten bzw. Lebensjahren ermittelten Patienten ist in Abb.Nr.3 nochmals dargestellt. Während sich in der Säuglingsgruppe die größte Anzahl in der Neugeborenenperiode fand, wurde bei den über Einjährigen die höchste Anzahl zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr diagnostiziert.

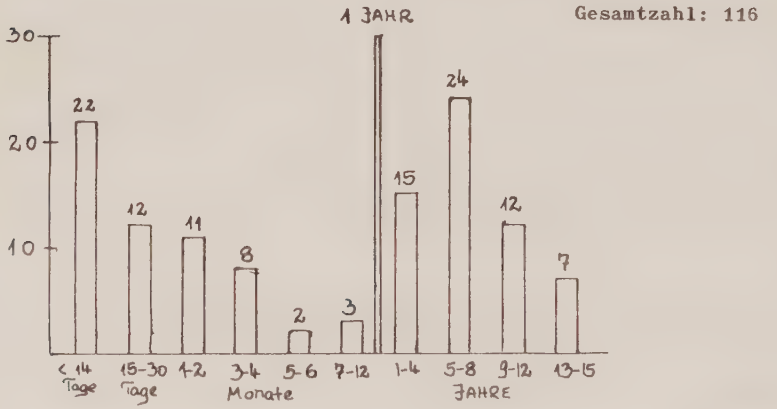

Abb.Nr.3: Alter und Anzahl der Säuglinge und über Einjährigen zum Zeitpunkt der Diagnose.

Diagnose in den ersten 14 Lebenstagen	Diagnose zw. dem 15.Tag u. 1.Lebensmonat	Diagnose zw. dem 2.Monat u. 1.Lebensjahr	Gesamt	Diagnose nach dem 1.Lebensjahr	
22	12	24	58	58	Anzahl der Patienten
22	8	18	**45**	**27**	Patienten mit zusätzlichen Herzmißbildungen
50	17	32	99	32	Gesamtzahl der zusätzlichen Herzfehlbildungen
15	5	5	25	4	Ductus art. persistens
10	4	10	24	2	Ventrikelseptumdefekt
6	-	2	8	3	Vorhofseptumdefekt
6	2	2	10	-	Transpos.d.gr.Gefäße
2	2	4	8	1	pulm. Hypertonie
2	-	1	3	-	single ventricle
1	-	1	2	2	Dextrocardie (mit zus. intrakardialen Defekt.)
1	-	-	1	2	Mitralklappenvitium
-	-	1	1	4	Mitralklappeninsuffiz.
1	-	-	1	-	Tricuspidalatresie
1	1	-	2	9	Aortenstenose
1	-	-	1	-	Aortenklappenvitium
-	-	1	1	-	Aortenbogenstenose
2	-	2	4	1	hypoplastische Aorta, hypopl.Linksherzsyndrom
2	-	2	4	1	Endocardfibroelastose
-	1	-	1	2	Pulmonalstenose
-	1	-	1	-	Vena cava superior sinistra persistens
-	-	-	-	-	fehlende untere Hohlvene
-	-	-	-	1	subvalvuläre Ringleisten-Stenose des li.Ventr.

zusätzliche Herzfehlbildungen

Tabelle Nr.3 Aortenisthmusstenose und die zusätzlichen vorkommenden Herzfehlbildungen bei Säuglingen und Kindern

7.2 Zusätzliche Herzanomalien

45 Patienten der Säuglingsgruppe (77%) hatten außer der Aortenisthmusstenose noch weitere angeborene Herzfehlbildungen; insgesamt fanden sich bei diesen Patienten 99 zusätzliche Anomalien, die im einzelnen in Tab.Nr.3 wiedergegeben sind. Es ist ersichtlich, daß der Duct. art.pers. (25 mal), der VSD (24 mal), ASD (8 mal) die Transposition der großen Gefäße (1o mal) den größten Anteil zusätzlicher Vitien ausmachten.
Besonders interessant ist die im 1.Lebensmonat erfaßte Gruppe, auf die allein 67 (67,6%) aller 99 begleitenden Herzmißbildungen entfielen.

Bei den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 58 Patienten mit Aortenisthmusstenose wurden 27 Patienten (46%) mit insgesamt 32 zusätzlich angeborenen Mißbildungen im Bereich des kardiovaskulären Systems gezählt; der Duct.art.pers. fand sich bei 4 Patienten, der VSD bei 2, der ASD bei 3 Kindern; am häufigsten war die Aortenstenose (9 mal) vertreten.

7.21 Hauptvitium ISTA

Im Gesamtkrankengut von 116 Patienten befanden sich 84 Patienten (72%; 32 Säuglinge, 52 Kinder), bei denen die Aortenisthmusstenose Hauptvitium war. (Tab.Nr.4).
In der Säuglingsgruppe wurde die ISTA 32 mal als Hauptvitium diagnostiziert (55% von 58). Bei

	Säuglinge	Kinder
ISTA war Hauptvitium	32 (55%)	52 (9o%)
ISTA war Nebenvitium	26 (45%)	6 (1o%)
Gesamt	58 (1oo%)	58 (1oo%)

Tab.Nr.4 zeigt die Anzahl und prozentuale Verteilung der als Haupt-bzw. als Nebenvitium diagnostizierten ISTA bei Säuglingen und Kindern.

13 Säuglingen (4o% von 32) trat die Stenose als absolut isolierte Herzanomalie auf; 19 Säuglinge (6o% von 32) hatten zum Hauptvitium ISTA noch zusätzliche Fehlbildungen des kardiovaskulären Systems, die als Nebendiagnosen anzusehen waren. Außer dem Ductus arteriosus persistens, der sich bei 9 Säuglingen fand, standen die pulmonale Hypertonie (8 Säuglinge), ein kleiner VSD (7 Säuglinge), die sekundäre Endokardfibroelastose (4 Säuglinge) und der ASD (3 Säuglinge) an vorderster Stelle der zusätzlich aufgetretenen Herzfehler. Weitere Einzelheiten sind der Tab.Nr.5 zu entnehmen.

Unter den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 58 Patienten fanden sich 52 Kinder (9o%), bei

denen die Aortenisthmusstenose primäre Erkrankung war. Bei 31 Kindern (6o% von 52) trat sie als isolierte Herzfehlbildung auf und bei 21 Kindern (4o% von 52) wurden zusätzliche Malformationen des Herzens mit geringerer hämodynamischer Bedeutung für das kardiovaskuläre System festgestellt.

zusätzliche Herzanomalie	Säuglinge	Kinder
Ductus art.pers.	9	4
pulmonale Hypertonie	8	1
VSD (mäßig)	7	1
Endokardfibroelastose	4	1
ASD	3	2
milde Aortenstenose	-	6
milde Pulmonalstenose	1	2
Mitralklappenvit./Insuffiz.	2	6
Aortenklappenvitium	1	-
subvalv.Ringleistenstenose	-	1
Vena cava sup.sinistra persist.	2	-
fehlende Vena cava inferior	1	-
Gesamtzahl der Anomalien	38	24

Tab.Nr. 5 zeigt die neben dem Hauptvitium ISTA aufgetretenen zusätzlichen Angiokardiopathien bei 19 Säuglingen und 21 Kindern.

7.22 ISTA als Nebenvitium

Bei 32 von den im Untersuchungszeitraum erfaßten 116 Patienten (28%) war die Isthmusstenose der Aorta Nebenvitium, darunter waren 26 Säuglinge (45% von 58 Säuglingen) und 6 Kinder (1o% von 58 Kindern, Tab.Nr.6).

Bei diesen 32 Patienten standen andere komplexe Fehlbildungen des kardiovaskulären Systems im Vordergrund, die als Hauptvitien diagnostiziert wurden. Sie sind in der nachfolgenden Tabelle aufgeführt.

Hauptvitien	Säuglinge	Kinder
Ventrikelseptumdefekt	17	1
Transpos.der großen Gefäße	1o	-
Hypoplastische Aorta, hypoplastisches Linksherzsyndr.	4	1
single ventricle	3	-
Dextrokardie mit zusätzl. intrakardialen Defekten	2	2
hochgradige Aortenstenose	1	3
Tricuspidalatresie	1	-
primäre Endocardfibroelastose	-	1
Gesamtzahl der Hauptvitien	38	8

Tab.Nr.6 zeigt die Anzahl der als Hauptvitien anzusehenden Fehlbildungen von 26 Säuglingen u. 6 Kindern, bei denen die ISTA Nebendiagnose war.

Die schwersten Fehlbildungen unter den 26 Säuglingen waren die TGV, die bei 1o Säuglingen diagnostiziert wurde, bei 17 Säuglingen bestand ein großer VSD; 4 mal fand sich ein hypoplastisches Linksherzsyndrom, 3 mal ein single ventricle, 2 mal eine Dextrokardie, einmal eine hochgradige Aortenstenose; bei einem Säugling wurde eine Tricuspidalatresie festgestellt.

Bei den nach dem 1.Lebensjahr diagnostizierten 6 Kinder mit dem Nebenvitium ISTA standen die ebenfalls in Tab.Nr.6 aufgeführten kongenitalen Angiokardiopathien im Vordergrund, wobei am häufigsten eine hochgradige Aortenstenose aufgetreten war.

7.3 Schweregrad der ISTA

Tabelle Nr. 7 beinhaltet die Aufteilung der Aortenisthmusstenose bezüglich ihres Schweregrades. Unter allen 116 erfaßten Säuglingen und Kindern hatten 99 Patienten eine hochgradige Stenose (46 unter einjährige, 53 über einjährige Patienten); bei 17 Patienten (12 Säuglinge, 5 Kinder) war die Isthmusstenose von mildem Schweregrad und damit hämodynamisch weniger bedeutsam. Diese Patienten werden in einem gesonderten, später folgenden Abschnitt behandelt.

Schweregrad	Säuglinge	Kinder
hochgradig	46	53
davon präductal	27	2
postductal	19	51
mild	12	5
davon präductal	7	-
postductal	5	5

Tabelle Nr.7 : Aufteilung der Aortenisthmusstenose nach ihrem Schweregrad.

7.4 Operation der ISTA-Patienten

Insgesamt wurden 9o Patienten (76%) operiert. In Abb. Nr.4 ist die Anzahl der Patienten im jeweiligen Operationsalter wiedergegeben.

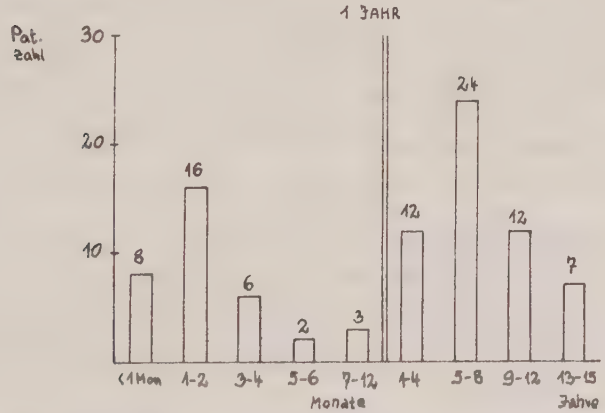

Abb.Nr.4 zeigt die Anzahl der Patienten im jeweiligen Operationsalter.

Bei 35 der chirurgisch behandelten Patienten wurde die Operation im 1.Lj. durchgeführt (39%), wovon allein 16 im 2.Lebensmonat und 8 Patienten innerhalb des 1.Lebensmonats operiert wurden.
Die meisten Patienten, 55 (61% von 9o Pat.), hatten die Operation nach Vollendung des 1.Lj., die größte Anzahl zwischen dem 5. und 8. Lebensjahr (24 Patienten).

7.41 Operationsart

Die am häufigsten ausgeführte Operationstechnik bestand in der Resektion des stenotischen Bezirks und der anschließenden Verbindung der beiden Enden mittels Anastomose (Tab.Nr.8). Dieses Verfahren war bei den im 1.Lj. operierten Patienten 32 mal, bei den nach dem 1.Lj. operierten Kindern 39 mal angezeigt.

Operationsart	Säuglinge	Kinder
Op durchgeführt	35	55
Resekt.+Anast.	32	39
Resekt.+Plastik	-	6
nur Plastik	3	10
Op nicht notwendig (keine Indikation)	-	15
Op nicht moglich (inoperabel)	11	-

Tab.Nr.8 zeigt die Aufgliederung der Operationsarten sowie die Anzahl der nicht-operierten und inoperablen Patienten

Die Häufigkeit anderer angewandter operationstechnischer Verfahren, die zum einen in der Resektion und dem Verbinden der Endabschnitte mittels eines Kunststoffmaterials bestand, zum anderen darin, daß die Engstelle nicht reseziert, sondern durch eine Kunststoffprothese erweitert wurde, ist der angeführten Tabelle zu entnehmen.
Sie zeigt außerdem die Anzahl der Patienten, bei denen eine Operation infolge zu hohen Risikos bzw. infauster Prognose nicht möglich bzw. keine Indikation zum operativen Eingreifen gegeben war.

7.5 Todesfälle

Von den im Untersuchungszeitraum erfaßten 116 Patienten mit Aortenisthmusstenose sind insgesamt 32 (27,6%) verstorben, 25 im 1.Lj.(21,6%), 7 nach dem 1.Lj.(6%) (Tab.Nr.2).
Interessant erscheint die Tatsache, daß sich von den im 1.Lj. vorgekommenen Todesfällen allein 24 in den ersten 6 Lebensmonaten ereigneten, davon wiederum mehr als 1/3 (9 Säuglinge) in den ersten 4 Lebenswochen. In Abb.Nr.5 ist das Alter zum Zeitpukt des Todes von den Säuglingen dargestellt. Im 1.Lebensmonat war die Sterblichkeitsrate am höchsten und nahm bis zum Ende des 1.Lebensjahres erheblich ab.

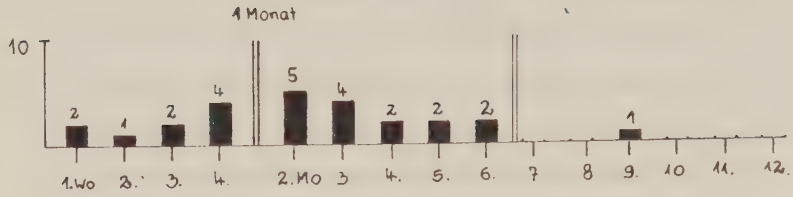

Abb.Nr. 5 zeigt das Alter zum Zeitpunkt des Todes der Patienten, die im 1. Lebensjahr starben. Die größte Anzahl von Säuglingen kam innerhalb der ersten 4 Lebenswochen ad exitum.

Die Letalität unter den 84 Säuglingen und Kindern mit dem Hauptvitium Aortenisthmusstenose betrug 9,5% (8 Patienten), wobei sämtliche 8 Todesfälle auf Säuglinge entfielen.(Tab.Nr.9).
Von den anderen 32 Säuglingen und Kindern, bei denen die ISTA Nebendiagnose war und andere schwere Angiokardiopathien im Vordergrund standen, kamen 24 Patienten (17 Säuglinge, 7 Kinder) ad exitum; hier lag die Sterblichkeitsrate bei 75% (von 32 Pat.).

	Patientenzahl	Todesfälle
ISTA war Hauptvitium	84	8 (9,5%)
ISTA war Nebenvitium	32	24 (75%)
Gesamtzahl	116	32

Tab.Nr. 9. Erläuterung siehe Text.

7.51 Zusätzliche Anomalien der Verstorbenen und Todesursache

Bei den innerhalb des 1.Lebensjahres mit dem Hauptvitium ISTA verstorbenen 8 Patienten führte Herzinsuffizienz zum Exitus letalis. Bei allen 8 Säuglingen bestanden insgesamt 15 zusätzliche kardiovaskuläre Fehlbildungen, die jedoch als Nebenvitien diagnostiziert wurden. Außer dem Ductus art.pers., der bei 6 verstorbenen Säuglingen vorhanden war, bestanden an weiteren Erkrankungen eine pulmonale Hypertonie (4 Säuglinge), 2 mal fand sich ein kleiner VSD, 2 mal ein ASD; 1 Säugling hatte eine sekundäre Endocardfibroelastose.

Bei 17 weiteren im 1.Lj. verstorbenen Patienten war die ISTA Nebendiagnose. Diese Säuglinge hatten andere schwere kongenitale Angiokardiopathien, die ursächlich für den Exitus waren. Das am häufigsten aufgetretene Hauptvitium war -wie Tab.Nr.1o zeigt- ein großer VSD; diese angeborene Mißbildung lag bei 1o Säuglingen vor, eine TGV bestand bei 8, ein hypoplastisches Linksherzsyndrom bei 3 Säuglingen; je 2 mal fand sich eine Dextrokardie mit zusätzlichen intrakardialen Defekten und ein single ventricle; bei einem Säugling war das Hauptvitium eine

Tricuspidalatresie. Außer diesen als Hauptvitien aufgeführten Fehlbildungen bestanden weitere Herzanomalien, wobei der Duct.art.pers. 13 mal, die pulmonale Hypertonie 7 mal, der ASD 3 mal vertreten waren; je 1mal wurde eine persist. linke obere Hohlvene und eine fehlende untere Hohlvene diagnostiziert.

	Anzahl der Hauptvitien bei den verst.Säuglingen und verst.Kindern	
großer VSD	1o	4
Transpos.der.gr.Gef.	8	2
Hypopl. Aorta, hypopl. Linksherzsyndrom	3	-
Dextrokardie mit zus. intrakardialen Defekt.	2	-
single ventricle	2	1
Tricuspidalatresie	1	-
hochgradige Aortenstenose	-	2
Gesamtzahl	26	9

Tab.Nr. 1o zeigt die Anzahl der Hauptvitien von denjenigen ad exitum gekommenen 17 Säuglingen und 7 Kindern, bei denen die ISTA Nebendiagnose war.

Bei allen nach dem 1.Lj. verstorbenen 7 Patienten war die Aortenisthmusstenose Nebenvitium. Sie war von untergeordneter Bedeutung und andere Fehlbildungen des kardiovaskulären Systems standen im Vordergrund. Die bei diesen Patienten aufgetretenen Hauptvitien sind ebenfalls in Tab.Nr.1o aufgeführt.

Das Alter, das die nach dem 1.Lebensjahr verstorbenen 7 Kinder erreicht haben ist nachfolgend ersichtlich:

4 Kinder starben im 2. Lebensjahr
1 Kind starb im 5. Lebensjahr
1 Kind starb im 8. Lebensjahr
1 Kind starb im 14. Lebensjahr

7.52 Operative Todesfälle

Die operative Sterblichkeit bei den unter einjährigen Patienten unter Berücksichtigung der Lokalisation der Stenose ist in Abb.Nr.6 in einem Säulendiagramm wiedergegeben.

Von den 35 im 1.Lebensjahr operierten Patienten kamen 13 ad exitum (37%), wobei von 18 Säuglingen, die an einer ISTA vom präductalen Typ operiert wurden, 11 (61%) starben, wogegen von 17 Patienten mit postductaler Stenose 2 (12%) ad exitum kamen.

Die Aortenisthmusstenose vom präductalen Typ wies demzufolge eine weitaus höhere Todesfallrate auf als die vom postductalen Typ.

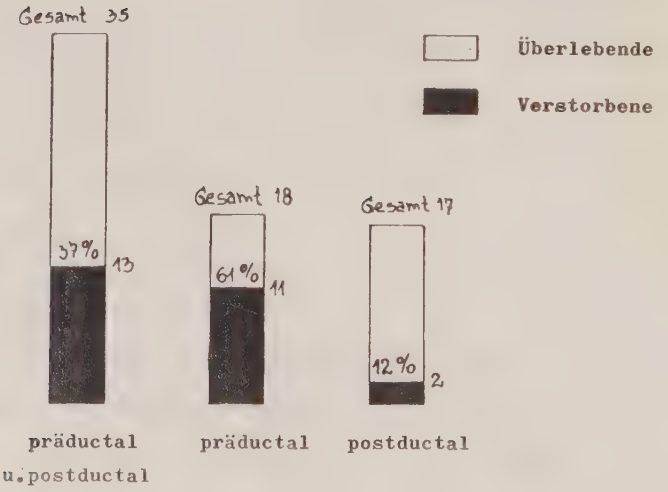

Abb.Nr.6: Die operative Mortalität bei den Säuglingen ist dargestellt. Die präductale ISTA hat eine weitaus höhere Todesfallrate als die postductale.

In der Tab.Nr.11 wurde die operative Todesfallrate bei den Säuglingen unter Trennung der ISTA in Haupt-und Nebenvitium dargestellt.

Von 27 mit dem Hauptvitium ISTA operierten Säuglingen kamen 6 ad exitum (19%), 5 Säuglinge mit präductaler, 1 Säugling mit postductaler Stenose.

Von 8 mit dem Nebenvitium ISTA operierten Säuglingen kam es in 7 Fällen (87%) zum Exitus letalis auf grund anderer primärer Herzanomalien.

	OP-Zahl	Todesfälle	präduct/postduct	
Hauptvitium ISTA	27	6 (19%)	5	1
Nebenvitium ISTA	8	7 (87%)	6	1
gesamt	35	13 (37%)	11	2

Tab.Nr. 11 zeigt die operative Sterblichkeit bei den Säuglingen unter Aufschlüsselung der ISTA in Haupt-u.Nebenvitium

Demgegenüber kamen von den 55 nach dem 1.Lj. operierten Patienten 3 ad exitum (5,4%), bei 2 Patienten war die Stenose präductal, bei einem postductal lokalisiert. Bei allen 3 verstorbenen Pat. standen andere schwere Herzvitien im Vordergrund.

Ein operativer Todesfall unter den mit dem Hauptvitium ISTA diagnostizierten und operierten 52 Kindern konnte nicht festgestellt werden.

7.6 ISTA von mildem Schweregrad

Im betreffenden Untersuchungszeitraum wurden unter allen 116 Patienten 17 Fälle ermittelt, deren Isthmusstenose einen milden, hämodynamisch weniger wirksamen Schweregrad aufwies. Unter ihnen waren zum Zeitpunkt der Diagnose 12 Säuglinge und 5 über einjährige Kinder. Die Befunde sind im einzelnen in der Tab.Nr.1 aufgeführt.
Bei 15 von diesen 17 Patienten mit milder ISTA war eine Operation nicht notwendig, bei 2 Patienten war die Stenose jedoch so wirksam, daß die Operationsindikation gegeben war.

8 Patienten, bei denen eine milde ISTA bestand, kamen ad exitum. Diese Patienten starben an anderen schweren Herzvitien und die Isthmusstenose war lediglich als zusätzliche Anomalie mit geringem Einfluß auf das kardiovaskuläre Geschehen anzusehen. Hauptdiagnosen bei den 8 Verstorbenen waren ein großer VSD, der bei 4 Patienten vorlag (Tab.Nr. 12), 2 Patienten hatten eine TGV, ebenfalls 2 Patienten eine hochgradige Aortenstenose. Zusätzlich bestanden noch weitere Herzanomalien, die im einzelnen in der Tab.Nr. 12 aufgeführt sind.

		Unter 1-jähr. Pat.	Über 1-jähr. Pat.	gesamt
	Anzahl der Patienten mit milder ISTA	12	5	17
	Anzahl der mit milder ISTA verstorbenen Patienten	6	2	8
Hauptdiagnosen bei den mit milder ISTA verstorb.Pat.	Ventrikelseptumdefekt	3	1	4
	Transposition der großen Gefäße	2	-	2
	Aortenstenose (hochgradig)	1	1	2
andere Herzanomalien	Ductus art.pers.	3	-	3
	pulmonale Hypertonie	2	-	2
	Vorhofseptumdefekt	1	1	2

Tabelle Nr. 12 zeigt die Anzahl der verstorbenen Säuglinge und Kinder, bei denen eine ISTA vom milden Schweregrad vorlag, ihre Hauptdiagnosen sowie andere Herzfehlbildungen.

7.7 Ergebnisse der Nachuntersuchung

Von den insgesamt 116 im Untersuchungszeitraum ermittelten Patienten konnten bei der letzten Kontrolluntersuchung 76 überlebende Patienten erfaßt werden, von denen 74 operiert wurden.
Wie sich ihr Gesundheitszustand bei der neuesten Nachuntersuchung darstellte, ist in den folgenden Abschnitten beschrieben.

7.71 Postoperativer Zustand

In der Tab. Nr. 13 sind von den operierten und nicht operierten überlebenden Patienten mit dem Hauptvitium Aortenisthmusstenose die Ergebnisse über die Tastbarkeit der Femoralispulse und über die Hypertrophie laut EKG zusammengestellt; über das postoperative Blutdruckverhalten wird in einem gesonderten Abschnitt berichtet.
72 der 74 operierten überlebenden Patienten hatten bei der letzten Kontrolluntersuchung gut tastbare, 2 Patienten abgeschwächt tastbare Femoralispulse.

Bei 36 Patienten dieser Gruppe waren dem EKG zufolge keine Hypertrophiezeichen feststellbar, 32 Kinder hatten eine Linksbetonung (davon 8 Patienten mit Verdacht auf zusätzliche Herzfehler, Tab.Nr. 14), bei 5 Patienten wurde bei der letzten Kontrolluntersuchung eine Linkshypertrophie festgestellt (Anhalt

für Mitralvitium bei 2 Pat., für Aortenstenose bei 3 Pat., Tab.Nr.14). Bei 1 Patienten bestand eine biventrikuläre Hypertrophie (Anhalt für VSD).

	operiert	nicht operiert	gesamt
Patientenzahl	74	2	76
Femoralispulse			
gut tastbar	72	2	74
abgeschwächt tastbar	2	-	2
EKG			
ohne Hypertr.Zeichen	36	2	38
Linksbetonung (8 Pat.mit zusätzl.Vitium)	32	-	32
Linkshypertrophie (zusätzl.Vitien)	5	-	5
biventrikul.Hypertr. (zusätzl.Vitium)	1	-	1

Tab.Nr.13 zeigt die Ergebnisse über die Tastbarkeit der Femoralispulse und über die Hypertrophie laut EKG bei der letzten Nachuntersuchung von 76 Patienten. Bei 8 Pat. mit Linksbetonung, 5 mit Linkshypertrophie und 1 Pat. mit biventrikulärer Hypertrophie bestand Anhalt für zusätzliche Herzvitien (siehe Tab.Nr.14)

Der Gesundheitszustand der chirurgisch behandelten Patienten war in 6o Fällen als zufriedenstellend anzusehen; bei 14 Patienten, deren Hauptvitium die ISTA war, bestand ein Anhalt für zusätzliche kardiale Vitien, die im einzelnen aus der Tab.Nr.14 ersichtlich sind.

Herzfehler	Häufigkeit
Aortenstenose	5
Mitralvitium/Mitralinsuff.	3
Aortenkl.vitium/Aortenkl.insuff.	3
Ventrikelseptumdefekt	1
Pulmonalstenose	1
Endocardfibroelastose	1
gesamt	14

Tab.Nr.14 zeigt die kardialen Vitien von 14 Pat., die sich bei der letzten Kontrolluntersuchung fanden.

33 Löhr, E., Kremer, K., Vollkammer, D., Jacobs, G.:
Klinische und röntgenologische Befunde nach Aortenisthmusstenoseoperationen unter besonderer Berücksichtigung der intra-aortalen Druckmessung.
Dtsch med Wschr, 96, 271-75 (1971).

34 Londe, S.: Blood pressure in children as determined under office conditions.
Clin pediatr (Phila), 5, 71-8 (1966).

35 Londe, S., Goldring, D.: High blood pressure in children: Problems and guidelines for evaluation and treatment.
Am J Cardiol, 37, 65o-57 (1976).

36 MacManus, Q., Starr, A., Lambert, L.E., Grunkemeier, G.: Correction of Aortic Coarctation in neonates: Mortality and late results.
Ann Thorac Surg, 24, 544-49 (1977).

37 Maron, B.J., O'Neal Humphries, J., Rowe, R.D., Mellits, E.D.: Prognosis of surgically corrected Coarctation of the Aorta. A 2o-year postoperative appraisal.
Circ, 47, 119-26 (1973).

38 Mathew, R., Simon, G., Joseph, M.: Collateral circulation in Coarctation of Aorta in infancy and childhood.
Arch Dis Child, 47, 95o-53 (1972).

39 McNamara, D., Rosenberg, H.S.: Coarctation of the Aorta, in Watson, H., editor: Pediatric cardiology, London, 1968, Lloyd-Luke, Ltd. (St.Louis, 1968, The C.V.Mosby Company), pages 175-223, chap.11.

4o Meier, W.E., Sygula, E., Senning, A.: Rezidivoperationen bei Aortenisthmusstenose.
Thoraxchirurgie, 22, 225-28 (1974).

41 Morris, G.C., Cooley, D.A., De Bakey, M.E., Crawford, E.S.: Coarctation of the Aorta with particular emphasis upon improved techniques of surgical repair.
J Thorac Cardiov Surg, 4o, 7o5-22 (196o).

42 Mosimann, E., Schüpbach, P., Weber, J., Stocker, F., Althaus, U.: Kritische Nachuntersuchung von 49 Kindern mit operierter Aortenisthmusstenose unter besonderer Berücksichtigung der Operationstechnik.
Thoraxchirurgie, 24, 98-1o7 (1976).

43 Moss, A.J., Adams, F.H.: Heart disease in infants, children and adolescents.
Williams and Willkens, Baltimore, 1968.

44 Moss, A.J., Adams, F.H., O'Loughlin, B.J., Dixon, W.J.: The growth of the normal aorta and of the anastomotic site in infants following surgical resection of Coarctation of the Aorta.
Circ, 19, 338-49 (1959).

45 Nadas, A.S.: Pediatric cardiology.
W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1957, pages 378-98.

46 Nanton, M.A., Olley, P.M.: Residual hypertension after coarctectomy in children.
Am J Cardiol, 37, 769-72 (1976).

47 Neches, W.H., Park, S.C., Lennox, C.C., Zuberbuhler, J.R., Siewers, R.D., Hardesty, R.L.: Coarctation of the Aorta with ventricular septal defect.
Circ, 55, 189-94 (1977).

48 Nudel, D.B., Berman, M.A., Parisi, L., Talner, N.S.: Coarctation in New England. (A regional infant cardiac program experience).
Circ, 49 und 5o, III, 196 (1974).

49 Olsson, P., Soederlund, S., Dubiel, W.T., Ovenfors, C.O.: Patch grafts or tubular grafts in the repair of Coarctation of the Aorta. A follow-up study.
Scand J Thorac Cardiovasc Surg, 1o, (2), 139-43 (1976).

50 Pathel, R., Singh, S.P., Abrams, L., Roberts, K.D.: Coarctation of the Aorta with special reference to infants, Long-term results of operation in 126 cases. Brit Heart J, 39, 1246-53 (1977).

51 Rathi, L., Keith, J.D.: Postoperative blood pressures in Coarctation of the Aorta. Brit Heart J, 26, 671-78 (1964).

52 Reifenstein, G.H., Syracuse, N.Y., Levine, S.A., Gross, R.E.: Coarctation of the Aorta: A review of 104 autopsied cases of the adult type, two years of age or older. Am Heart J, 33, 146-68 (1947).

53 Samanek, M., Goetzova, J., Fiserova, J., Skovranek, J.: Differences in muscle blood flow in upper and lower extremities of patients after corrections of Coarctation of the Aorta. Circ, 54, 377-81 (1976).

54 Schmaltz, A.A., Apitz, J., Steil, E., Kemter, B.E., Leitritz, H.: Spezielle Herzdiagnostik im 1.Lebensjahr. Pädiatr Prax, 14, 595-604 (1974).

55 Seboldt, H., Hartmann, S., Hoffmeister, H.-E., Seybold-Epting, W.: Langzeitergebnisse der operierten Aortenisthmusstenose Therapiewoche, 29, 4844-56 (1979).

56 Seboldt, H., Hartmann, S., Hoffmeister, H.-E., Seybold-Epting, W.: Die Bedeutung der nichtinvasiven modernen angiologischen Meßmethoden bei der Nachuntersuchung von Patienten mit operierter Aortenisthmusstenose - elektronische Oszillographie, Doppler-Ultraschall, Venenverschlußplethysmographie.
6.Internationales angiographisches und angiologisches Seminar, Baden-Baden, 15.-17.März 1979.

57 Sehested, J.: Evaluation of optimum time for surgical repair of Coarctation of the Aorta.
Surg Gynecol Obstet, 146, 593-95 (1978).

58 Shearer, W.T., Rutman, J.Y., Weiberg, W.A., Goldring, D.: Coarctation of the Aorta and cerebrovascular accident: A proposal for early corrective surgery.
Pediatr, 77, 1004-09 (1970).

59 Shinebourne, E.A., Tam, A.S.Y., Elseed, A.M., Paneth, M., Lennox, S.C., Cleland, W.P., Lincoln, C., Joseph, M.C., Anderson, R.H.: Coarctation of the Aorta in infancy and childhood.
Brit Heart J, 38, 375-80 (1976).

60 Shumacker, H.P., Nahrwold, D.L., King, H., Waldhausen, J.A.: Coarctation of the Aorta.
Curr Probl Surg, 1-64 (1968, 230 ref.).

61 Simon, C.: Angeborene Herzfehler.
Klinische Pädiatrie, 2.Auflage, F.K.Schattauer-Verlag
Stuttgart-New York, S. 163-9o (1976).

62 Simon, A.B., Neiman, H.L.: Coarctation of the Aorta.
Roentgenographic assessment of operated patients.
Am J Roentgenol, 126, 1o1-o6 (1976).

63 Simon, A.B., Zloto, A.E.: Coarctation of the Aorta.
Longitudinal assessment of operated patients.
Circ, 5o, 456-64 (1974).

64 Simon, A.B., Zloto, A.E., Perry, B.L., Sigmann, J.M.:
Familiar aspects of Coarctation of the Aorta.
Chest, 66, 687-89 (1974).

65 Sinha, S.N., Muster, A.J., Cole, R.B., Kardatzke, M.L.,
Paul, M.H.: Coarctation of the Aorta with congestive
heart failure in infancy. A pathophysiological review of
75 infants (abstr.).
Circ, Suppl 35/36, 239 (1967).

66 Talner, N.S., Berman, M.A.: Postnatal development of
obstruction in Coarctation of the Aorta: Role of ductus
arteriosus.
Pediatr, 56, 562-69 (1975).

67 Tawes, R.L.jr., Aberdeen, E., Waterston, D.J., Bonham-Carter, R.E.: Coarctation of the Aorta in infants and children. A review of 333 operative cases, including 179 infants.
Circ, 39, 173-84 (1969).

68 The National Heart, Lung and Blood Institute: Standards for children's blood pressure.
Pediatr, 59, 8o2-2o (1977).

69 Thibault, W.N., Sperling, D.R., Gazzaniga, A.B.: Subclavian artery patch angioplasty. Treatment of infants and young children with Aortic Coarctation.
Arch Surg, 11o, 1o95-98 (1975).

7o Tyler, H.R., Clark, D.B.: Neurologic complications in patients with Coarctation of the Aorta.
Neurology, 8, 712-18 (1958).

71 von Buch, K.G., Peiper, H.J.: Diagnostik und Indikation zur Operation der Coarctatio aortae im Säuglingsalter.
Mschr Kinderheilk, 117, 177 (1969).

72 Waldhausen, J.A., King, H., Nahrwold, D.L., Lurie, P.R., Shumacker, H.B.jr.: Management of Coarctation in infancy.
JAMA, 187, 27o-75 (1964).

73 Werning, C.: Paradoxe Hypertonie nach Operation einer Aortenisthmusstenose.
Dtsch med Wschr, 96, 436 (1971).

74 Wierny, L., Böck, G.: Über Kombinationen der Aortenisthmusstenose mit anderen kardiovaskulären Fehlbildungen.
Ber Ges Inn Med, 5, 134-35 (1967).

11.0 Anhang

KRAPF
Werner

ERHEBUNGSHEFT

keine Angabe: Kästchen leer
beim Eintragen kürzerer Zahlen links mit Nullen füllen

A PERSONALIEN u.ä. Name: _____

A1 lfd.Nr.des Pat.(=Identif.eines Erhebungsheftes) 1-3 ☐☐☐

A2 Geburtsdatum 4-9 ☐☐☐☐☐☐

A3 Geschlecht männl.=1, weibl.=2 10 ☐

A4 Alter bei Aufnahme: Datum _____
Tage=1, Mon=2, vollendete Jahre=3 11-13 ☐ ☐☐

B KLINISCHER BEFUND

B1 Cyanose: nein=0, ja=1 14 ☐

B2 Dyspnoe: nein=0, ja=1 15 ☐

B3 Leber: nicht tastb.vergrößert=0, tastb.vergr.=1 16 ☐

B4 Milz: nicht tastb.=0, tastbar=1 17 ☐

B5 Femoralispulse:
nicht tastb.=0, nicht sicher tastb.=1
schwachtastb.=2, (gut) tastb.=3 18-19 re. ☐ li. ☐

B6 RR-Blutdruckwerte:

B6.1 Arme: re. li.

B6.1a syst. 20-25 ☐☐☐ ☐☐☐

B6.1b diast. 26-31 ☐☐☐ ☐☐☐

B6.2 Beine: re. li.

B6.2a syst. 32-37 ☐☐☐ ☐☐☐

B6.2b diast. 38-43 ☐☐☐ ☐☐☐

B6.3 Druckdifferenz: Vorzeichen +/-

B6.3a1 syst: re.Arm-li.Arm 44-46 ☐ ☐☐

B6.3a2 syst: Max(re/li Arm) -Max(re/li Bein) 47-49 ☐ ☐☐

B6.3b1 diast: re.Arm-li.Arm 50-52 ☐ ☐☐

B6.3b2 diast: Max(re./li. Arm) -Max(re/li Bein) 53-55 ☐ ☐☐

B7 EKG:

B7.1 Herzhypertrophie re. li.
keine=0, Betonung=1, sicher=2 56-57 ☐ ☐

B7.2 Repolarisationsstörung re. li.
nein=0, ja=1 58-59 ☐ ☐

B8 Röntgen

B8.1 im Normbereich=0, über Norm=1 (nach Akte) 60 ☐

B8.2 Usuren: nein=0, Nicht sicher=1, ja=2 61 ☐

B8.3 Epsilonzeichen: nein=0, ja=1 62 ☐

C HERZKATHETERISIERUNG Datum _____

C1 art.O_2-Sättigung in % (auf ganze Zahlen gerundet)

C1.1 linker Ventrikel: 4-5 ☐☐ %

C1.1a Beurteilung:
normal=0, erniedr=1, erhöht=2 6 ☐

C1.2 Gefäß: Aorta asc=1, desc=2, fem=3, brach=4 7-9 ☐ ☐☐ %

C1.2a Beurteilung:
normal=0, erniedr=1, erhöht=2 10 ☐

C2 Druckwerte in mmHg

C2.1 Art.pulmonalis

C2.1a1 syst.

C2.1a2 diast. 11-13 ☐☐☐

C2.1a3 mittel 14-16 ☐☐☐

C2.1b Beurteilung 17-19 ☐☐☐

C2.1b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2

C2.1b2 diast: " " " 20 ☐

C2.1b3 mittel: " " " 21 ☐

C2.2 linker Ventrikel 22 ☐

C2.2a1 syst.

C2.2a2 diast. 23-25 ☐☐☐

C2.2a3 mittel 26-28 ☐☐☐

C2.2b Beurteilung 29-31 ☐☐☐

C2.2b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2

C2.2b2 diast: " " " 32 ☐

C2.2b3 mittel: " " " 33 ☐

C2.3 Gefäß: Aorta asc=1, desc=2, fem=3, brach=4 34 ☐

C2.3a1 syst. 35 ☐

C2.3a2 diast. 36-38 ☐☐☐

C2.3a3 mittel 39-41 ☐☐☐

C2.3b Beurteilung 42-44 ☐☐☐

C2.3b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2

C2.3b2 diast: " " " 45 ☐

C2.3b3 mittel: " " " 46 ☐

C3 Gefäßabgang vom Aortenbogen 47 ☐

normal=0, nicht normal=1
wenn nicht normal _____ 48 ☐

_____

C4. Ista:

C4.1 gering(mild)=1, hochgradig=2 49 ☐

C4.2 präductal=1, postductal=2 50 ☐

C4.3 typisch=1, untypisch=2 51 ☐

C5. Kollateralkreislauf: nein=0, gering=1, ausgeprägt=2 52 ☐

Kath. OP. Sekt.

D DIAGNOSE 4-6 7-9

D1	Ista:	nein=0,	Verdacht=1,	sicher=2
D2	Duct.art.	"	"	"
D3	VSD	"	"	"
D4	Vorhofsept.Def.	"	"	"
D5	off.For.ovale	"	"	"
D6	Pulm.Hypertonie	"	"	"
D7	Transpos.d.gr.Gef.	"	"	"

10-12 13-15 16-18 19-21 22-24

D8 Sonstiges

wenn sonstiges: _____ 25-27

_____

E Art der Ista-Behandlung

E1 OP: überhaupt nicht notw.=0, durchgeführt=1, noch nicht mögl.=2, überhaupt nicht mögl.=3 28

E2 Alleinige kons.Behandlung: nein=0, ja=1 29

E2.1 Digitalis: nein=0, ja=1 30

E3 OP-Befund:

Datum: _____

E3.1 Alter bei OP: Tage=1, Mon.=2, vollendete Jahre=3 31-33

E3.2 Res.u.End-zu-Anast.=1, Erweiterungsplastik=2 34

E3.3 andere OP: nein=0, ja=1 35

wenn ja: _____

_____

F Exitus letalis

Datum: _____

F1 Alter bei Exitus: Tage=1, Mon=2, vollendete Jahre=3 36-38

F2 Exitus ist Folge des Grundleidens: nein=0, je=1 39

G Sektionsbefund

G1 Sektion verweigert=0, genehmigt=1 40

G1.1	Ista-Diagn.bestätigt:	nein=0, ja=1	41
G1.2	Pneumonie:	nein=0, ja=1	42
G1.3	Atelektase:	nein=0, ja=1	43
G1.4	Nierenversagen:	nein=0, ja=1	44

H BEFUND UND 1. NACHUNTERSUCHUNG

H1 Alter bei der 1.NU nach OP: Wo=1, Mon=2, voll.J.=3 4-6 ☐☐

H2 AZ: verschlechtert=1, reduz.=2, unauffällig=3, zufriedenst.=4, gut bzw.erfreul.=5 7 ☐

H3 EZ: reduz.=1, zufriedenst.=2, gut=3 8 ☐

H4 Cyanose: nein=0, ja=1 9 ☐

H5 Dyspnoe: " " 10 ☐

H6 Leber: nicht tastb.vergr.=0, tastb.vergr.=1 11 ☐

H7 Milz: nicht tastb.=0, tastbar=1 12 ☐

H8 Femoralispulse:
nicht tastb.=0, nicht sicher tastb.=1,
schwach tastb.=2, (gut) tastbar=3 13-14 re. ☐ li. ☐

H9 RR-Blutdruckwerte:

			re.	li.
H9.1	Arme:			
H9.1a		syst.	15-20 ☐☐☐	☐☐☐
H9.1b		diast.	21-26 ☐☐☐	☐☐☐
H9.2	Beine:		re.	li.
H9.2a		syst.	27-32 ☐☐☐	☐☐☐
H9.2b		diast.	33-38 ☐☐☐	☐☐☐

		Vorz. +/-	
H9.3	Druckdifferenz:		
H9.3a1	syst: re-Arm - li Arm	39-41 ☐	☐☐
H9.3a2	syst: Max(re/li Arm) - Max(re/li Bein)	42-44 ☐	☐☐
H9.3b1	diast: re Arm - li Arm	45-47 ☐	☐☐
H9.3b2	diast: Max (re/li Arm) - Max (re/li Bein)	48-50 ☐	☐☐

H10 EKG:

		re.	li.
H10.1	Herzhypertrophie: keine=0, Betonung=1, sicher=2	51-52 ☐	☐
H10.2	Repolarisationsstörung: nein=0, ja=1	re. 53-54 ☐	li. ☐

H11 Röntgen:

H11.1 im Normbereich=0, über Norm=1, (nach Akte) 55 ☐

H11.2 Usuren: nein=0, nicht sicher=1, ja=2 56 ☐

H11.3 Epsilonzeichen: nein=0, ja=1 57 ☐

K Nachkatheterisierung: Datum _____

K1 art. O_2-Sättigung in %

K1.1 linker Ventrikel: 4-5 [ ][ ] %

K1.1a Beurteilung:
normal=0, erniedr=1, erhöht=2 6 [ ]

K1.2 Gefäß: Aorta asc=1, desc=2, fem=3, brach=4 7-9 [ ][ ][ ] %

K1.2a Beurteilung:
normal=0, erniedr=1, erhöht=2 10 [ ]

K2 Druckwerte in mmHg

K2.1 Art.pulmonalis:

K2.1a1 syst. 11-13 [ ][ ][ ]

K2.1a2 diast. 14-16 [ ][ ][ ]

K2.1a3 mittel 17-19 [ ][ ][ ]

K2.1b Beurteilung:

K2.1b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2 20 [ ]

K2.1b2 diast: " " " 21 [ ]

K2.1b3 mittel: " " " 22 [ ]

K2.2 linker Ventrikel:

K2.2a1 syst. 23-25 [ ][ ][ ]

K2.2a2 diast. 26-28 [ ][ ][ ]

K2.2a3 mittel 29-31 [ ][ ][ ]

K2.2b Beurteilung:

K2.2b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2 32 [ ]

K2.2b2 diast: " " " 33 [ ]

K2.2b3 mittel: " " " 34 [ ]

K2.3 Gefäß: Aorta asc=1, desc=2, fem=3, brach=4 35 [ ]

K2.3a1 syst. 36-38 [ ][ ][ ]

K2.3a2 diast. 39-41 [ ][ ][ ]

K2.3a3 mittel 42-44 [ ][ ][ ]

K2.3b Beurteilung:

K2.3b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2 45 [ ]

K2.3b2 diast: " " " 46 [ ]

K2.3b3 mittel: " " " 47 [ ]

L Diagnose:

L1 Z.n. Ista-OP: nein=0, ja=1 48 ☐

L2 Reststenose " " 49 ☐

L2.1 wenn ja: hämodyn.nicht bedeutsam=0, bedeutsam=1 50 ☐

L3 Rezidiv: nein=0, ja=1 51 ☐

L4 Sonstiges: " " 52 ☐

wenn ja: _____

_____

M Medikation:

M1 Digitalis: nein=0, ja=1 53 ☐

N Beurteilung: zufriedenstellend bzw. erfreul.=0, nicht zufriedenst.=1 54 ☐

P BEFUND der 2. NACHUNTERSUCHUNG

P1 Alter bei der 2.NU nach OP: Wo=1, Mon=2, voll.J.=3 — 4-6

P2 AZ: verschlechtert=1, reduz.=2, Unauffällig=3, zufriedenst.=4, gut bzw. erfreul.=5 — 7

P3 EZ: reduz.=1, zufriedenst.=2, gut=3 — 8

P4 Cyanose: nein=0, ja=1 — 9

P5 Dyspnoe: " " — 10

P6 Leber: nicht tastb.vergr.=0, tastb.vergr.=1 — 11

P7 Milz: nicht tastb.=0, tastb.=1 — 12

P8 Femoralispulse: nicht tastb.=0, nicht sicher tastb=1, schwach tastb.=2, (gut) tastbar=3 — 13-14 (re. / li.)

P9 RR-Blutdruckwerte:

		re.	li.
P9.1 Arme:			
P9.1a	syst.	15-20	
P9.1b	diast.	21-26	
P9.2 Beine:			
P9.2a	syst.	27-32	
P9.2b	diast.	33-38	

	Vorz. +/-
P9.3 Druckdifferenz:	
P9.3a1 syst: re Arm - li Arm	39-41
P9.3a2 syst: Max(re/li Arm) - Max(re/li Bein)	42-44
P9.3b1 diast: re Arm - li Arm	45-47
P9.3b2 diast: Max(re/li Arm) - Max(re/li Bein)	48-50

P10 EKG

P10.1 Herzhypertrophie: keine=0, Betonung=1, sicher=2 — 51-52 (re. / li.)

P10.2 Repolarisationsstörung: nein=0, ja=1 — 53-54 (re. / li.)

P11 Röntgen:

P11.1 im Normbereich=0, über Norm=1, (nach Akte) — 55

P11.2 Usuren: nein=0, nicht sicher=1, ja=2 — 56

P11.3 Epsilonzeichen: nein=0, ja=1 — 57

R Nachkatheterisierung: Datum _____

R1 art.O_2-Sättigung in %

R1.1 linker Ventrikel: 4-5 [ ][ ] %

R1.1a Beurteilung: 6 [ ]
normal=0, erniedr=1, erhöht=2

R1.2 Gefäß: Aorta asc=1, desc=2, fem=3, brach=4 7-9 [ ][ ] %

R1.2a Beurteilung: 10 [ ]
normal=0, erniedr=1, erhöht=2

R2 Druckwerte in mmHg

R2.1 Art.pulmonalis:

R2.1a1 syst. 11-13 [ ][ ][ ]

R2.1a2 diast. 14-16 [ ][ ][ ]

R2.1a3 mittel 17-19 [ ][ ][ ]

R2.1b Beurteilung:

R2.1b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2 20 [ ]

R2.1b2 diast: " " " 21 [ ]

R2.1b3 mittel: " " " 22 [ ]

R2.2 linker Ventrikel:

R2.2a1 syst. 23-25 [ ][ ][ ]

R2.2a2 diast. 26-28 [ ][ ][ ]

R2.2a3 mittel 29-31 [ ][ ][ ]

R2.2b Beurteilung:

R2.2b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2 32 [ ]

R2.2b2 diast: " " " 33 [ ]

R2.2b3 mittel: " " " 34 [ ]

R2.3 Gefäß: Aorta asc=1, desc=2, fem=3, brach=4 35 [ ]

R2.3a1 syst. 36-38 [ ][ ][ ]

R2.3a2 diast. 39-41 [ ][ ][ ]

R2.3a3 mittel 42-44 [ ][ ][ ]

R2.3b Beurteilung:

R2.3b1 syst: normal=0, erniedr=1, erhöht=2 45 [ ]

R2.3b2 diast: " " " 46 [ ]

R2.3b3 mittel: " " " 47 [ ]

S Diagnose:

S1	Z.n. Ista-Op:	nein=0, ja=1	48 ☐
S2	Reststenose	" "	49 ☐
S2.1	wenn ja: hämodyn.nicht bedeutsam=0, bedeutsam=1		50 ☐
S3	Rezidiv:	nein=0, ja=1	51 ☐
S4	Sonstiges:	" "	52 ☐

wenn ja: _____

_____

T Medikation:

T1	Digitalis:	nein=0, ja=1

53 ☐

U Beurteilung: zufriedenst.bzw.erfreulich=0, nicht zufriedenst.=1

54 ☐

L E B E N S L A U F

Am 31. Oktober 1948 wurde ich, Werner Heinz Krapf als Sohn des Richard Krapf und seiner Ehefrau Gertrud Krapf, geb. Staib, in Ebersbach an der Fils geboren.

Von April 1955 bis Juli 1959 besuchte ich die Grundschule in Ebersbach, von der ich im selben Jahr in die Realschule Ebersbach überwechselte, wo ich 1965 die Mittlere Reifeprüfung ablegte.

Von September 1965 bis April 1968 absolvierte ich eine Lehre als Bankkaufmann.

Von 1969 bis 1973 bereitete ich mich nebenberuflich bei der Akademikergesellschaft für Erwachsenenfortbildung in Stuttgart auf das Abitur vor. Die Reifeprüfung legte ich im Juni 1973 vor dem Oberschulamt Nordwürttemberg in Stuttgart ab.

Im Oktober 1973 begann ich an der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen das Studium der Zahnheilkunde, das ich am 13. Dezember 1978 mit dem Staatsexamen abschloß.